Aus der dermatolog. Klinik in Basel (Direktor: Prof. Dr. Bloch).

ÜBER EINEN GEHEILTEN FALL VON PEMPHIGUS VEGETANS

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

VIKTOR ATTENHOFER
PRAKT. ARZT AUS ZURZACH (KANT. AARGAU)

ZURZACH
BUCHDRUCKEREI S. STÖCKLI-EGLOFF
1916

Aus der dermatolog. Klinik in Basel (Direktor: Prof. Dr. Bloch).

ÜBER EINEN GEHEILTEN FALL VON PEMPHIGUS VEGETANS

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

VIKTOR ATTENHOFER
PRAKT. ARZT AUS ZURZACH (KANT. AARGAU)

ZURZACH
BUCHDRUCKEREI S. STÖCKLI-EGLOFF
1916

Von der

MEDIZINISCHEN FAKULTÄT BASEL

genehmigt auf Antrag von

PROFESSOR DR. BLOCH

Zu den seltenern und merkwürdigsten Krankheitsbildern der Dermatologie gehört unzweifelhaft der Pemphigus vegetans. Wie aus der erschöpfenden monographischen Zusammenstellung von Frühwald[1]) hervorgeht, sind bis jetzt 220 Fälle beschrieben worden. Dazu kommt noch der seither publizierte Fall von Kissmeyer[2]), eine 66jährige Frau betreffend, mit letalem Verlaufe. Von allen diesen Fällen sind nur ganz vereinzelte mit dem Leben davon gekommen, mit längerer Beobachtungsdauer eigentlich nur ein einziger.

Im folgenden gestatte ich mir einen Fall von Pemphigus vegetans zu publizieren, der sich durch einige Eigentümlichkeiten im Verlauf, besonders aber durch seinen Ausgang in Heilung vor den bisherigen Fällen auszeichnet.

Bevor ich auf die Krankengeschichte eingehe, resümiere ich das, was bis jetzt über diese Krankheit bekannt ist, indem ich auszugsweise die Zusammenfassungen wiedergebe, die Frühwald in seiner Darstellung des Pemphigus vegetans veröffentlicht.

Nach Ausscheidung einer Anzahl zweifelhafter Fälle stellt dieser Autor 218 bisher publizierte und zwei weitere, eigene Fälle zusammen und gibt im Anschlusse eine klinische Zusammenfassung dieser Krankheit, die, früher der Syphilis zugerechnet, im Jahre 1876 durch Isidor Neumann der Pemphigusgruppe eingereiht und im Jahre 1886 in dessen erster zusammenfassender Arbeit über dieses Thema als Pemphigus vegetans beschrieben wurde.

---

[1]) Dermatologische Studien, Band 23: Pemphigus vegetans, monographisch dargestellt von Richard Frühwald, Leipzig 1915. (Verlag von Leopold Voss).

[2]) Ein Fall von Pemphigus vegetans. Von A. Kissmeyer. Dermatologische Zeitschrift. Bd. 22. 1915. Pag. 140.

Nachdem er konstatiert, daß diese Krankheit in den letzten Jahren häufiger beobachtet wird, was er der genaueren Kenntnis und deshalb häufigeren Diagnose zuschreibt, gibt er folgenden kurzen Ueberblick über den typischen Verlauf:

„Die Krankheit beginnt meist plötzlich, ohne praemonitorische Symptome, „wie ein Blitz aus heiterem Himmel"; nur manchmal klagen die Patienten über allgemeines Unwohlsein, über Jucken oder ähnliche Sensationen. Die ersten Krankheitssymptome können an jeder beliebigen Körperstelle auftreten; wie wir aber sehen werden, erscheinen sie in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle im Munde. Die Kranken verspüren Schmerzen und Brennen im Munde und Rachen, besonders bei der Nahrungsaufnahme, klagen über Speichelfluß und Heiserkeit; diese Erscheinungen bestehen verschieden lange Zeit, dann kommen die ersten Blasen am Körper, meist am Genitale oder in den Achselhöhlen oder auch an beliebiger anderer Stelle. Diese Blasen und Bläschen platzen, hinterlassen eine erodierte Fläche, die abheilen kann. Im Anfang sind es nur einige wenige Effloreszenzen, doch vermehren sie sich in stetigen Schüben, bis schließlich die Krankheit mit voller Wucht einsetzt. Es treten jetzt an den verschiedensten Körperstellen Bläschen und Blasen mit meist hellem, klarem Inhalte auf, die rasch trüb und eitrig werden und sich mit einem roten Hofe umgeben. In manchen Fällen treten sie sofort auf einer geröteten Basis auf. Die Blasen platzen und hinterlassen eine tiefrote, nässende Fläche, die am Rande von den Resten der Blasendecke umsäumt ist. Diese Excoriation zeigt keine Tendenz zur Heilung; dagegen beginnt nach etwa einer Woche der Blasengrund sich zu erheben und papilläre Wucherungen zu bilden. Diese erheben sich zu beträchtlicher Höhe, sind von roter, braunroter Farbe, durch tiefe Furchen von einander getrennt, nässend und sezernieren ein fötides Sekret, das zu gelbgrünen Krusten eintrocknet; in diesem Zustande gleichen sie ausserordentlich syphilitischen breiten Kondylomen, sodaß speziell in Berücksichtigung der Prädilektion für das Genitale, die Krankheit

sehr leicht verkannt und für Syphilis gehalten wird. Diese Wucherungen können an beliebigen Stellen des Körpers auftreten, doch haben sie gewisse Lieblingsstellen, und zwar sind es das Genitale, Anal- und Perinealgegend, Achselhöhlen, Nabel und behaarter Kopf. Die einzelnen Herde haben progressiven Charakter; nach ihrem weiteren Verlaufe kann man, wie zuerst Rille hervorhebt, zwei Arten von Pemphigus vegetans unterscheiden. Entweder es treten an der Peripherie der Herde zahlreiche neue Blasen auf, die konfluieren, platzen und deren erodierte Basis mit dem Hauptherde verschmilzt; oder aber es treten keine Blasen auf, sondern der periphere abgehobene Epidermissaum wird immer weiter durch eine serös-eitrige Flüssigkeit abgehoben. So kriecht der Erosionssaum in meist serpiginöser Weise weiter; je weiter die Epidermis abgehoben wird, desto weiter rückt auch der vegetierende Teil hinaus, sodaß sich die Wucherungen ebenfalls peripher vergrößern. Diese Einzelherde konfluieren mit benachbarten und bilden polyzyklische Figuren, die oft große Körperflächen bedecken.

Die Krankheit ist nun auf ihrem Höhepunkte angelangt und bietet dabei etwa folgendes Bild: Im Munde zahlreiche schmerzhafte Erosionen auf der Zunge, den Lippen, der Wangen- und Gaumenschleimhaut. Am Genitale, Mons veneris, in den Leistenbeugen, in den Achselhöhlen sowie verstreut an anderen Stellen zahlreiche vegetierende Herde. Diese bestehen im Zentrum aus den oben beschriebenen sezernierenden, papillomatösen Wucherungen, um diese zieht sich ein mehrere Millimeter breiter, nässender Erosionssaum, der seinerseits wieder von einem Streifen abgehobener Epidermis begrenzt ist. Der ganze Herd wird manchmal von einem erythematösen Hofe umgeben. In der Umgebung, sowie verstreut am ganzen Körper Blasen, Bläschen und Pusteln, erodierte Herde, eventuell Pigmentflecke. Dabei ist das Allgemeinbefinden der Kranken schwer gestört; sie sind prostrat, leiden infolge der zahlreichen epithelentblößten Stellen große Schmerzen, ihre Nahrungsaufnahme ist gering. Manchmal besteht Fieber. Von hier kann das Leiden zwei Wege

gehen, von denen der folgende der häufigere ist: In ununterbrochener Folge kommen Blasennachschübe, die den oben beschriebenen Verlauf nehmen, die Vegetationsherde schreiten peripher vorwärts, während sich das Zentrum überhäutet. Der Kranke verfällt immer mehr und wird sehr oft durch unstillbare Durchfälle noch weiter heruntergebracht. Je mehr das Allgemeinbefinden sich verschlechtert, desto geringer wird die Wucherungstendenz der kutanen Herde; die bestehenden Vegetationen flachen ab, verschwinden teilweise, die neu auftretenden Blasen bilden keine Wucherungen. Schließlich stirbt der Kranke in Kachexie nur wenige Monate nach Beginn seines Leidens; manchmal macht aber auch eine interkurrente Krankheit dem Leben ein Ende. Der andere, seltenere Weg ist folgender: Nachdem durch eine verschieden lange Zeit Nachschübe von Blasen und Wucherungen gefolgt waren, beginnen letztere im Zentrum abzuflachen und allmählich mit Hinterlassung von Pigmentflächen zu verschwinden. Es treten weniger Blasen auf, deren Grund auch nicht zu vegetieren beginnt. So klingt der Prozeß allmählich ab und die Kranken können schließlich ohne Erscheinungen aus der Behandlung entlassen werden."

Die Analyse der klinischen Details gebe ich in folgendem auszugsweise wieder:

„Die Krankheit trifft beide Geschlechter in gleicher Weise. Das bevorzugte Alter ist die Zeit vom 40. bis 50. Lebensjahre, etwas weniger häufig tritt sie auf vom 20. bis 40. Jahre, der jüngste beobachtete Patient war ein 6jähriger Knabe, der älteste ein 76jähriger Greis.

Der Beginn der Krankheit ist fast stets ein plötzlicher, unerwarteter, ohne Prodromi. Solche wurden nur selten beobachtet als Muskelschmerzen, Erbrechen mit Fieber; in einzelnen Fällen gingen andere Krankheiten voraus wie Pleuritis, Influenza. Drei erkrankte Frauen waren gravid, eine erkrankte nach einer Geburt. Haslund erwähnt einen Fall nach Trauma (Einstoßen eines Holzspahns unter den Fingernagel).

Die Frage der primären Lokalisation, differentialdiagnostisch wichtig, ist noch nicht völlig abgeklärt. Es fehlen dazu hinreichend zahlreiche genaue ärztliche Beobachtungen; die Angaben der Patienten sind nicht immer genügend sichere. Neumann, Köbner und Waelsch vertreten die Ansicht, daß die Krankheit stets von der Mund- oder Rachenschleimhaut ihren Ausgang nehme. Herxheimer meint, daß sie auch auf der Haut beginnen könne. Frühwald kommt nach kritischer Würdigung aller diesbezüglichen Beobachtungen und Angaben von Aerzten und Laien zum Schlusse, „daß der Pemphigus vegetans in der überwiegenden Mehrzahl (66 bis 87 %) der Fälle auf einer Schleimhaut, und zwar hauptsächlich auf der der oberen Luft- und Verdauungswege beginnt; es ist aber auch sicher möglich, daß er seinen Anfang irgendwo auf der Körperhaut nimmt."

Der Zeitpunkt, in welchem sodann die Krankheit auf der äußeren Haut in Erscheinung tritt, ist ein verschiedener. In etwa $^1/_{20}$ aller Fälle zeigte sie sich gleichzeitig auf Schleimhaut und Haut. In vielen Fällen folgt sie den Erscheinungen im Munde in 1—2, meistens aber in 3—5 Wochen, seltener in 2—4 Monaten; in vereinzelten wurde sie erst 10 Monate bis 4 Jahre nachher beobachtet.

Die häufigste Erscheinungsform auf der Haut ist die Blase. In mehreren Fällen gingen diese Blasen hervor aus erysipelartigen roten Flecken. Die Größe der Bläschen ist sehr wechselnd; sie variiert von Hirsekorn- bis Wallnußgröße, in seltenen Fällen bis Faustgröße. Kleinere Blasen sind meist prall, größere schlaff, vereinzelt werden sie auch als genabelt gemeldet. Der anfänglich klare Inhalt der Blasen trübt sich bald, oft schon nach wenigen Stunden und wird eitrig. Die Blase wird zur Pustel. In mehreren Fällen wurde Pustelbildung gleich von Beginn an beobachtet, so namentlich in den von Hallopeau zuerst als Pyodermite végétante beschriebenen Fällen. Zweimal wurde auch haemorrhagischer Blaseninhalt beobachtet. Die Blasen sind oft, die Pusteln immer von einem roten Hofe umgeben.

Als dritte primäre Erscheinungsform kommt vor das

Knötchen, das dann häufig bald auf seiner Kuppe ein kleines Bläschen trägt oder in ein Bläschen sich direkt umwandelt. Dieser Uebergang in Bläschen findet aber nicht immer statt, es können auch einzelne Knötchen nur als exsudative auftreten, die direkt zu Vegetation führen (Hoffmann, Rille). Es sind auch vereinzelte Fälle bekannt, wo es nur zu Lockerung und leichter Abhebbarkeit der Epidermis, dem sogenannten Nikolskyschen Phänomen kam, ein Vorgang, der häufig gegen das Ende der Krankheit beobachtet wird und dann eher das Bild eines Pemphigus foliaceus zeitigt.

Diese primären Erscheinungsformen treten am ganzen Körper vereinzelt oder in Gruppen auf, meist aber häufen sie sich an gewissen Praedilektionsstellen: den Genitalien und deren Umgebung, den Achselhöhlen, dem Abdomen (namentlich Nabelgegend). Sie finden sich aber auch am übrigen Rumpf und an den Gliedmassen.

Kurze Zeit nach ihrem Auftreten platzen die Bläschen und es zeigt sich eine nässende, dunkelrotverfärbte Erosionsfläche. Das Sekret trocknet ein zu gelbgrünen Borken. Unter denselben kann in günstigen Fällen Epithelisierung und Heilung eintreten, am häufigsten aber kommt es zur Bildung der für den Pemphigus vegetans charakteristischen Vegetationen.

Ueber deren zeitliches Auftreten im Verhältnis zur Blasenbildung schwanken die meist unbestimmten Angaben; als Durchschnittstermin können 4—5 Tage nach dem Platzen der Blasen angenommen werden. Marianelli, Herxheimer und andere beobachteten aber die Tatsache, daß der Blasengrund schon beim Platzen der Blase Vegetationen aufwies in Form einer erhöhten Basis bis zu warzenartig erhabener Wucherung. Diese Wucherungen zeigen sich auch wieder am häufigsten an den oben erwähnten Praedilektionsstellen des Körpers. Sie entstehen meist im Zentrum des Blasengrundes, sind aber auch vom Rande desselben ausgehend beschrieben worden. Ihre Größe ist verschieden; anfänglich stecknadelkopf- bis hirsekorngroß wachsen sie meist rasch und bilden durch

Vereinigung mit benachbarten Stellen bohnen- bis Kinderfaust große Erhabenheiten.

„Das Aussehen dieser Vegetationen ist je nach Größe, Alter, Zustand des Epithels, seröser Durchtränkung ganz verschieden; sie sind düsterrot, braunrot, fleischfarben, weißlichrot, an Kontaktstellen sind sie dunkelbraunrot, an anderen oft bräunlichviolett (Müller). Ihre Oberfläche ist erodiert, nässend, feucht, glänzend, bei jüngeren Herden sieht man auf ihr zahlreiche kleine weiße Pünktchen, die ihr ein gestipptes Aussehen verleihen. Die Pünktchen stammen von kleinen, in der Epidermis liegenden Abszeßchen her. Von den Wucherungen, die höckrig zerklüftet, von tiefen Furchen durchzogen erscheinen, wird in großer Menge ein eitriges, fötides Sekret abgesondert, das einen schmierigen, weißlichen oder gelblichen Belag bildet; dieser trocknet schließlich nach einiger Zeit ein und bildet gelbe, gelbgrüne oder auch schwarzgrüne Krusten, die oft eine mächtige Schicht bilden. Zwischen den einzelnen Vegetationen sammelt sich ebenfalls Sekret an, das sich auf Druck herauspressen läßt; es besteht aus degenerierten Epithelien, einem fettigen Detritus und einzelnen gelblichen Kristallen (Bernhard). In diesem frischen Zustande bieten die Wucherungen, was Größe, Farbe und Aussehen betrifft, die größte Aehnlichkeit mit breiten, syphilitischen Kondylomen; dazu kommt noch der Lieblingssitz an den Genitalien, so daß die häufige Verwechslung des Pemphigus vegetans mit Syphilis plausibel erscheint.“

Nachdem die Wucherungen einige Tage bestanden haben, tritt Epithelisierung ein; das ziemlich rasch wachsende Epithel ist trübe, grau. Die erst weichen Wucherungen werden allmählich derber. Gegen die Umgebung sind sie meist ganz scharf abgesetzt, oft auch überhängend. Die aus dem Zentrum des Blasengrundes hervortretende Wucherung, der diese umgebende braunrote, nässende Streifen und der diesen umfassende Rand mit den Resten der geplatzten Blase bilden die für Pemphigus vegetans charakteristische Trias.

Wie schon erwähnt, findet sich oft um die Blasen

oder Pusteln herum ein roter Hof, der auch infiltriert sein kann und der häufig auch an seinem Rande wiederum Blasen und Pusteln aufweist. Durch Erosion dieser Blasen und Confluieren benachbarter Stellen wächst so der Herd in die Breite . Dies kann auch erfolgen durch bloßes Loslösen der unterminierten Epidermis und nachfolgender Freilegung der Kutis mit consecutiver Vegetation. Durch ungleiche, exzentrische Ausdehnung und durch ungleiche Epidermisierung der zentralen Herdpartien nehmen die Herde verschiedenartigste Gestalt an; es bilden sich runde, längliche, bohnen-, nieren-, kreisförmige Herde. Diese können in großer Ausdehnung z. B. den ganzen Rumpf bedecken. Gelegentlich zeigt sich der sogen. schwimmhosenartige Herd in Genital- und Abdominalgegend. Auch das Wachstum der Herde in die Höhe ist verschieden, es entstehen so neben kleinen, papillären Wucherungen tumorartige Gebilde mit oft stark zerklüfteter, gelappter Oberfläche, häufig spitzen oder breiten Kondylomen vergleichbar. Bei vielen Kranken wurde sodann auch das Entstehen von Blasen mit nachfolgender Vegetation beobachtet in der Folge mechanischer und chemischer Hautreizungen, z. B. nach Anwendung von Vesikatoren, Blutegeln, Hautschnitten, Aetzung mit Ammoniak, Höllenstein, nach Vaccination.

Solche Herde verschiedenster Größe und Gestalt finden sich, wenn die Krankheit auf ihrem Höhepunkt angelangt ist, über die ganze Körperoberfläche zerstreut, besonders stark angehäuft an den schon mehrfach erwähnten Praedilektionsstellen.

Aber nicht nur die äußere Haut, sondern auch die Schleimhäute sind regelmäßig in Mitleidenschaft gezogen. Auch hier entwickeln sich zuerst die meist kleinen Blasen, deren Decke, aus zartem Schleimhautepithel bestehend, rasch zerfällt. Es entstehen so durch rasches Confluieren bald größere, tiefrote Erosionen mit Epithelfetzen am Rande, häufig bedeckt mit grauweißem Belag. Diese Erosionen befallen namentlich Wangen- und Lippenschleimhaut, sie können aber auch die ganze Mund-Rachenschleimhaut inklusive Zunge ergreifen. Winfield hat bei der

Section auch im Oesophagus Blasen gefunden. Im Magen und Darm konnten solche noch nie beobachtet werden mit Ausnahme der Anal- und Rektalschleimhaut.

Vom Respirationstraktus wird häufig befallen Nasen- und Kehlkopfschleimhaut, einmal (Köbner) wurden auch Erosionen in der Trachea konstatiert.

Die Bindehaut der Lider wird oft, diejenige des Bulbus seltener befallen.

Entsprechend der Vorliebe dieser Krankheit für die äußere Genitalgegend sehen wir auch oft eine Beteiligung der Schleimhäute dieses Apparates. Vor allem beim Weibe, wo die Schleimhäute des Scheideneinganges, seltener auch der Scheide und des Cervix ergriffen sind. Bei den männlichen Genitalien beschränkt sich die Krankheit meist auf die Schleimhaut der Vorhaut und der Eichel; in drei Fällen wurden Erosionen in der Urethra nachgewiesen. Mehrfach wurden gleichzeitig mit Pemphigus vegetans Blasenleiden konstatiert, objektiv wurden aber keine entsprechenden Veränderungen darin nachgewiesen.

Während es auf den Schleimhäuten im Innern des Mundes, des Rachens etc., meist nur zu Erosionen und weniger und dann nur zu kleinen Wucherungen kommt, zeigen sich letztere dagegen meist hervorragend an den Uebergangsstellen von Schleimhaut in die äußere Haut, wie an Lippen-, Nasen-, Lidrand und an den Genitalien.

Im weiteren Verlauf zeigen die Wucherungen, nachdem sie einen gewissen Höhepunkt erreicht, fast stets eine regressive Tendenz, eine Neigung zur Heilung; sie epidermisieren sich, flachen ab und hinterlassen an ihrer Stelle einen erst roten, später schiefergrauen, bräunlichen Fleck. Durch an verschiedenen Stellen ungleich fortschreitendes Heilen nehmen die Herde verschiedenste Formen an. In den meisten Fällen treten während oder auch nach der Heilung alter Herde neue Blasenschübe ohne nachweisbare Ursache auf, teils auf den Abheilungsstellen selber, teils auch auf bisher intakter Haut oder Schleimhaut. Wo die Abheilung erfolgt, restituiert sich die Haut allmählich ad integrum. Nur wo sekundäre Infektion

tiefere Geschwürsbildung verursachte, erfolgt Narbenbildung.

Bezüglich des Ausganges des Pemphigus vegetans unterscheidet Frühwald drei Formen:

1. und zwar ist dies die Mehrheit der Fälle — solche, die in fast ununterbrochenem Laufe in mehr oder minder kurzer Zeit zum Tode führen;

2. solche, bei denen die Erscheinungen nach einer gewissen Zeit abheilen, aber nach verschieden langen Intervallen wiederkehren. Von diesen erliegt dann wieder ein Teil seiner Krankheit, bei dem andern verschwinden die Erscheinungen abermals;

3. solche, bei denen die Affection abheilt und innerhalb einer mehr oder weniger langen Beobachtungszeit nicht wieder auftritt."

Bei den Kranken der ersten Gruppe wechseln Abheilung, ganz oder teilweise, mit immer neuen Blasenschüben und nachfolgenden Wucherungen. Das Allgemeinbefinden wird immer mehr gestört, teilweise durch den Säfteverlust, teilweise durch die relative oder absolute Unmöglichkeit der Nahrungsaufnahme. Ist erst die Kachexie weit fortgeschritten, so tritt häufig nur noch Blasenbildung, keine Wucherung mehr auf, die Haut wird auf größere Strecken ihrer Epidermis beraubt, ähnlich wie bei ausgedehnten Verbrennungen. Nachdem dann meist sich noch unstillbare Durchfälle dazu gesellen, stellt sich der Tod durch Erschöpfung ein. Die Dauer dieser Fälle beträgt bei den mehr akuteren Fällen 5—12 Wochen bis 6 Monate, bei den mehr chronischen Fällen 1—2 Jahre (Fall Zumbusch 5 Jahre).

Von 147 Fällen, deren Ausgang bekannt ist, gehören 98 in diese Kategorie (66,6 %, also $^2/_3$ aller Fälle).

Bei der zweiten Gruppe kehren die Symptome nach verschieden langen Pausen wieder. Solche Rezidive können mehrmals auftreten; Pausen wurden beobachtet von drei Monaten bis zu sechs Jahren. Von 13 Patienten starben 9, mit einer Gesamtkrankheitsdauer von 2—11 Jahren.

In die dritte Gruppe, wo nach einmaligem Ueberstehen der Krankheit keine Rezidive mehr auftraten, reiht

Frühwald 12 Fälle ein, doch ist diese Zahl nicht eine definitive, indem von 7 dieser Fälle gar keine Beobachtungen nach der Entlassung bekannt sind, bei einem Fall ist die rezidivfreie Zeit nur 9 Monate und nur in vier Fällen erstreckt sich die beobachtete Heilungsdauer auf mehr als zwei Jahre (Fox 2 J., Havas $2^1/_4$ J., Frühwald I. $3^7/_{12}$ J., Feulard 12 J.).

Ueber den definitiven Ausgang der übrigen gibt es keine Angaben (Demonstrations- und aus Beobachtung getretene Fälle).

Die Prognose des P. v. stellt sich demnach als eine sehr ungünstige heraus. Wir haben gesehen, daß die tötlich verlaufende Erkrankung 11 Jahre dauern kann, daß rezidivfreie Intervalle von mehreren Jahren auftreten können; anderseits ist nur ein Fall, der von Feulard, bekannt, als noch gesund 12 Jahre nach Beginn der Krankheit . Eine definitive Heilung scheint also nur in ganz vereinzelten Fällen einzutreten. Der tötliche Ausgang erfolgt meist innerhalb 2—6 Monaten, seltener erst nach 2—5 Jahren.

Begleitende Phänomene: Als solche wären zu erwähnen die Schluckbeschwerden, entsprechend den Veränderungen in der Mundhöhle. Diese haben denn auch infolge der erschwerten Nahrungsaufnahme die schwere Störung des Allgemeinbefindens, die rasch zunehmende Kachexie zur Folge. Schmerzen treten auch auf an den veränderten Hautstellen, namentlich bei Bewegungen, da ja die Veränderungen mit Vorliebe sich auf Gelenkbeugen, Hautfalten konzentrieren. Fieber sind für diese Krankheit nicht charakteristisch, zeigen sich aber oft durch Komplikationen verschiedener Art. Häufig erwähnt sind profuse, oft unstillbare Diarrhöen, namentlich gegen Ende der Krankheit auftretend; ob solche durch Blaseneruptionen auf der Darmschleimhaut entstehen, wie Köbner annimmt, ist ungewiß. Auch Pneumonie (meist hypostatisch) und Nephritis sind mehrfach als Komplikationen genannt. Sekundärinfektionen mit Eitererregern verursachen Phlegmonen, Lymphangitiden und Abscesse. Verhältnismäßig oft werden auch nervöse Störungen beob-

achtet und zu ätiologischen Erklärungen herangezogen. Es handelt sich dabei hauptsächlich um gesteigerte Haut- und Sehnenreflexe der unteren Extremität, Steigerung der Muskelerregbarkeit, Kontrakturen, Krämpfe und Delirien, letztere namentlich kurz vor dem Tode.

Die Untersuchung des Blaseninhalts ergab alkalische Reaktion bei jungen Blasen, neutrale oder schwach saure Reaktion bei älteren Blasen, sodann starken Eiweißreichtum. Zytologische Untersuchung zeigte häufig starke Eosinophilie (bis 85 %), doch ist auch diese nicht konstant vorhanden. Außerdem fanden sich normale und degenerierte andere Zellelemente des Blutes; ferner granulierte und fibrinöse Massen.

Die Harnuntersuchung ergab öfters pathologische Veränderungen, sowohl bezüglich Reaktion, spez. Gewicht als auch chemische und organiche Beimischungen, offenbar mehr zufälliger Art und meist durch Komplikationen bedingt.

Auch die Blutuntersuchung zeigt mancherlei, meist aber nicht konstante Veränderungen. Meist ist eine leichte Anämie vorhanden, ausgewiesen durch Herabsetzung der Erythrocyten auf 3—4 Millionen und Reduktion des Hämoglobingehaltes auf 70—80 %. In anderen Fällen sind diese Faktoren normal, in anderen zeigen sie sogar Steigerung. Auch Leukocytose ist beschrieben worden, jedoch ohne verwertbare Angaben. Dagegen scheint eine gewisse Eosinophilie konstant zu sein und einen Betrag von 15—25 bis 40 % zu erreichen, wohingegen die Lymphozyten eine Abnahme bis zu 4 % erfahren. Die Eosinophilie scheint bei Blaseneruptionen zu-, beim Auftreten der Vegetationen und namentlich vor dem Tode und auch bei der Heilung abzunehmen. Andere Veränderungen in den Blutelementen sind nur vereinzelt nachgewiesen und inkonstant. Die Wassermannsche Reaktion ergab unter 12 in dieser Richtung untersuchten Fällen 11 Mal negativen und nur ein Mal positiven Befund.

Als pathologisch-anatomische Sectionsergebnisse sind hervorzuheben: In mehreren Fällen Oedem der Gehirnhäute, Pachymeningitis hämorrhagica interna, Atrophie

einzelner Gehirnwindungen. Herz meist schlaff, atrophisch, fettig degeneriert. Lunge häufig mit pneumonischen Herden. Leber fast durchweg, Nieren oft fettig degeneriert, letztere auch oft mit den Anzeichen entzündlicher Vorgänge. Milz wenig verändert, meist weich wie bei Sepsis. Im Darm Blutungen.

Die Diagnose der entwickelten Krankheit ergibt sich aus dem bisher Gesagten und ist nicht schwer in Anbetracht der charakteristischen Veränderungen in der Mundhöhle, der Blasen auf der Haut, der krustösen, sezernierenden Vegetationen an Genitale, Anus, Nabel und den Achselhöhlen etc.

Solange nur die Erscheinungen in der Mundhöhle bestehen, ist er vom Pemphigus vulgaris nicht zu unterscheiden; das gleiche gilt für die ersten Tage der Blasenbildung auf der Haut bis zu deren Zerfall und Beginn der Wucherungen.

Gegenüber syphilitischen Kondylomen gelten Neumanns differential-diagnostische Anhaltspunkte:

1. Die Vegetationen sind beim P. v. von einem Blasenwalle oder Epidermissaum umgeben, die breiten Kondylome von einem scharfen, infiltrierten Rand begrenzt.

2. Die Epidermidal- und Epithelialverluste verleihen den Wucherungen ein gestipptes Aussehen, während die Kondylome einen gleichmäßigen Belag tragen.

3. Die breiten Kondylome sind gewöhnlich noch mit anderen Manifestationen vergesellschaftet; ferner sind sie auch ohne Behandlung einer spontanen Rückbildung fähig, während die Wucherungen des P. v. stets zunehmen.

Köbner fügt hiezu: Die Schnelligkeit der Entstehung der Wucherungen aus Bläschen und die schädliche Wirkung der Hg- und Jodsalze.

Gegenüber vegetierenden Jod- und Bromexanthemen faßt Botelli die folgenden Unterscheidungsmerkmale zusammen:

Diese haben keine typische Lokalisation und ihre primäre Effloreszenz ist eine Eiterblase auf entzündlicher

Basis, deren Zentrum zu vegetieren beginnt, während am Rande ein Pustelsaum steht, der sich deutlich von dem Epidermissaum beim P. v. unterscheidet. Frühwald fügt hinzu, daß die Anamnese diesbezügliche Anhaltspunkte geben wird, daß die Jod- und Bromexantheme mit Narbenbildung ausheilen und daß ferner die Diagnose ex juvantibus nicht ausführbar ist, da Jod auch beim P. v. heftige Blaseneruptionen verursachen kann. Erwähnt sei auch eine Verwechslung mit Lepra, die durch den weiteren Verlauf ihre Aufklärung erhielt.

Therapie: Eine spezifische Therapie gegen P. v. gibt es nicht. Versucht wurden viele Mittel, aber stets mit unsicherem Erfolg. In erster Linie zu erwähnen ist das Arsen, in neuerer Zeit auch als Salvarsan angewendet. In einigen Fällen wurden temporäre Erfolge damit erzielt, in anderen keine, in andern eher verschlimmernde Wirkung konstatiert. Oefters konnte zwar ein Zurückgehen der Vegetationen beobachtet werden, doch hielt die Besserung nur kurze Zeit an und neuerliche Anwendungen bewirkten keine Aenderung. Müller und Köbner wandten in drei Fällen Betupfungen der Herde mit Jodtinktur in Chloroformnarcose, jeden 2.—3. Tag an. Ein Patient wurde geheilt, zwei starben an Rezidiven. Auch Strychnin, von Neißer gegen Pemphigus empfohlen, konnte den letalen Ausgang nicht verhindern. Ebenso wurden Kochsalzinfusionen vergeblich versucht. Gleichen Mißerfolg brachte Anwendung von Schilddrüsenpräparaten. Bedeckung der Wucherungen mit (15 %iger) Schwefelzinkpaste führte zu einem Zurückgehen der Erscheinungen. Eine so von Havas behandelte Patientin war 1913 seit $2^1/_2$ Jahren rezidivfrei. Wenig ermutigend ist die Anwendung der Röntgenstrahlen, die ebenfalls anfänglich bessernd schienen, nachher aber eher Verschlimmerung erzeugten. Nichts besseres ist von der Chinintherapie zu sagen. Durch Injection dem Blaseninhalt entsprechender Sera wurde auch eine ätiologische Therapie versucht; so wendete Waelsch Antidiphtherieserum, Mac Cormac Antistreptococcenserum an. In beiden Fällen erfolgte nach anfänglicher Besserung dennoch der Tod. Das gleiche

Resultat hatten Bernet und andere mit ihrer Vaccinetherapie. Weiterhin wurden angewendet Exzision der Herde, Ovariotomie (diese scheinbar mit Erfolg) etc.

Zu erwähnen ist noch die Einwirkung eines intercurrierenden Erysipels, von Brocq und Françon beobachtet, das die Progredienz der Herde zum Stillstand brachte und bei dem auch die vom Erysipel nicht betroffenen Stellen sich verflachten.

Nachdem all diese Versuche nicht zu einem befriedigenden Resultate führten, sind wir auf eine rein symptomatische Behandlung angewiesen, die Frühwald sucht in der Hebung der Kräfte, Linderung der Schmerzen, Reinhaltung der Wundflächen und Förderung der Ueberhäutung. Er empfiehlt die Anwendung von Tonica, besonders auch des Arsens und kräftige Ernährung (in flüssiger Form, mit Schlundsonde, wo nötig). Zur Schmerzlinderung und Reinhaltung und Entfernung der Sekrete verordnet er Umschläge mit leichten, milden Antiseptica und Adstringentia; bei großer Ausdehnung protrahierte Bäder, eventuell permanentes Wasserbad. Die Mundaffektionen sind zu behandeln mit antiseptischen Spühlungen und Pinselungen, z. B. mit $H_2 O_2$. Die erzielten Heilungen betrachtet er aber nicht als Effekt der Therapie, sondern als in der Natur des Krankheitsprozesses liegend.

Histologische Zusammenfassung: Im weiteren stellt Frühwald die bisher erhobenen fremden und eigenen histologischen Befunde zusammen und entwickelt ein detailliertes Bild der Histologie der Blasen und der Vegetationen bei P. v., in Kürze zusammengefaßt wie folgt:

„Proliferation des Rete und des Bindegewebes, starke Verhornung des Rete, namentlich im Zentrum der Zapfen, Oedem der Epidermis und der Kutis. Das Oedem ist nicht ein Stauungsödem, sondern, wie schon Herxheimer hervorgehoben hat, ein entzündliches; es findet sich einerseits dort, wo die Arterien erkrankt und teilweise obliteriert sind, dann auch dort, wo keinerlei Veränderungen zum Gefäßverschlusse geführt haben. Ferner finden wir Erweiterung bezw. Alteration der Papillar- und

Subpapillargefäße, starke, oft perivasculäre Infiltration, Erweiterung der Lymphgefäße und Degeneration elastischer Fasern. Der Prozeß charakterisiert sich also als Entzündung mit akuten und chronischen Erscheinungen. Die Veränderungen der Schweißdrüsen und Haarfollikel scheinen sekundärer Natur zu sein, wie dies auch Herxheimer annimmt. Fordyce will allerdings den Prozeß an den ersteren beginnen lassen."

Bezüglich differential-diagnostischer Merkmale den Blasen des Pemphigus vulgaris gegenüber verwirft Frühwald die von Hartzell betonten mehr quantitativen Unterschiede und weist dagegen hin auf einen von Weidenfeld und wahrscheinlich auch von Gastow erhobenen Befund: „Weidenfeld fand nämlich in einem Bläschen in der Mitte der Blasenbasis einen kegelförmigen, spitz zulaufenden, vorspringenden Zapfen, der aus Epithelzellen, die degeneriert und durch Lücken getrennt waren, bestand. Klinisch imponierte dieser Zapfen nach Eröffnung der Blase als Vegetation."

Eine prinzipiell wichtige Bedeutung mißt Frühwald dem auch von Cronquist und Herxheimer erhobenen Befund zu, wonach in den Vegetationen oft die Grenze zwischen Epithel und Kutis unscharf ist, so namentlich an Spitzen von Papillen, wo die Basalzellen an manchen Stellen ungeordnet, verschoben, teilweise in den oberen Schichten der Kutis gelagert erscheinen. Frühwald sah auch Zellansammlungen in der Kutis, die auf die Epidermis übergreift und deren Zellen in Unordnung bringt. Auch sah er Stellen, wo die Kutis Einstülpungen in die Epidermis machte und wo Bindegewebe Epidermiszapfen direkt teilte. Die Basalzellen fehlten dabei der Epidermis an den dem Bindegewebssproß zugekehrten Seiten. Bezüglich der Veränderungen der Kapillaren in den Papillen sah Frühwald neben den von den meisten Autoren ebenfalls beschriebenen Erweiterungen der Gefäße Kapillarsprossen. Auch besonders langgestreckter Verlauf der Kapillaren fiel ihm auf, was ihn zu der Annahme veranlaßt, es handle sich um Neubildung von Kapillaren.

Das histologische Bild der Vegetationen auf Schleim-

haut nur von Herxheimer untersucht, entspricht im Allgemeinen dem der übrigen Haut.

Die Gegenüberstellung dieses histologischen Bildes mit demjenigen, klinisch mit P. v. verwechselten Erkrankungen, wie breiten und spitzen Kondylomen, vegetierenden Formen des Jodexanthems, dem Jododerma tuberosum und dem Bromoderma wie auch der Framboesie ergibt, daß dem Pemphigus vegetans allerdings kein absolut charakteristischer Typus zukommt, daß aber dennoch unter Würdigung der verschiedenen Verhältnisse eine Differentialdiagnose meistens möglich ist.

Ueber die Entstehung der Wucherungen hat der histologische Befund bis jetzt keine eindeutige Erklärung erlaubt und so gehen die Ansichten der Autoren auseinander. Während die einen die Bildung der Vegetationen der mechanischen Wirkung der Infiltration und des Oedems zuschreiben, anerkennen die anderen einen proliferativen Prozeß. Dieser wird von einer Gruppe primär in das Epithel verlegt, von einer anderen aber ins Bindegewebe. Eine dritte Gruppe, und dieser gehört auch Frühwald an, lassen sowohl Epithel als auch Kutis an der primären Wucherung in gleicher Weise Anteil nehmen.

Frühwald sieht den Beweis für die aktive Tätigkeit des Epithels in der außerordentlichen Länge der Retezapfen, in dem Auftreten von Mitosen, in der Entstehung kleiner, nur aus wenigen Zellreihen bestehenden Retezapfen, deren Zellen spindelförmig ausgezogen in der Längsrichtung der Zapfen lagen; ferner in der zentralen Verhornung der Zapfen.

Für die gleichzeitige aktive Tätigkeit des Kutisgewebes sprechen ihm erstens die Größe der Vegetationen, die nicht durch bloße Wucherung des Epithels zu stande kommen kann, insbesondere aber die histologisch nachgewiesene Vermehrung der Bindegewebszellen, deren sternförmige Gestalt und bläschenförmige Kerne und sodann das oben erwähnte Eindringen des Bindegewebes in die Epidermis.

Krankengeschichte.

Die Krankengeschichte unseres Falles lautet folgendermassen:

Es handelt sich um einen 49jährigen Mann, der im Juli 1906 in Novarra erkrankte.

Patient empfand zuerst Schmerzen beim Schlucken (Schluckbeschwerden). Diese dauerten lange Zeit an.

Im März 1908 bemerkte Patient auf der linken Brustseite einen roten Fleck; kurz darauf entstand die Effloreszenz der rechten Brustseite. Der Arzt verordnete Salben (auch Hg).

Im November 1908 musste Patient die Arbeit niederlegen. Schwindelanfälle, Appetitlosigkeit. Der Arzt machte 30 Einspritzungen einer gelben Hg-haltigen Flüssigkeit. Daraufhin sehr starke Salivation. Es entstanden auf der Brust auch kleine Bläschen mit gelbem Inhalt. Der Arzt schickte Patient dann in die Schweiz.

Am 19. XII. 08 zeigte sich Patient in der allgemeinen Poliklinik Basel und wurde von dort mit der Diagnose Syphilis in das Kantonsspital Liestal verwiesen. In Liestal verblieb Patient bis 30. XII. und wurde dann in die dermatologische Klinik Basel geschickt, da er eine dort angewandte Quecksilberbehandlung nicht ertrug und rasch an einer Stomatitis erkrankte.

Die Anamnese ergab hier noch folgendes:

Patient ist seit 10 Jahren verheiratet und hat 2 lebende Kinder. Das erste, ein Knabe, ist gesund. Das zweite war eine Frühgeburt (Abort im III. Monat). Das dritte, ein Mädchen, hat eine Poliomyelitis ant. durchgemacht und trat später wegen Lues hereditaria (Periostitis tibiae luet. dextr.) in Behandlung der Hautklinik.

Status: Ziemlich elender Patient, blasse, leicht icterische Hautfarbe.

Haut: Behaarter Kopf, Gesicht (unterhalb Nase), Stamm, Extremitäten zerstreut zahlreiche Effloreszenzen von Linsen- bis 5 Frankenstück-Grösse. Dieselben sind meistens oval, rundlich oder polycyclisch. Es sind schwach erhabene, mit Krusten, Borken, sehr oft auch mit Bläschen, Pusteln besetzte Plaques von mehr hellrötlicher Farbe. Manche dieser Plaques sind in toto exkoriiert und nässen; wieder andere sind in der ganzen Ausdehnung von Börkchen bedeckt, bei anderen hat man den Eindruck, wie wenn sie aus einer Blase entstanden wären mit Epithelfetzen am Rande.

Die rechte Brusthälfte ist in eine zusammenhängende, z. T. nässende, hochrote, z. T. mit dicken gelbbraunen Krusten bedeckte Fläche verwandelt, innerhalb deren zahlreiche Inseln von Epithel stehen; die Begrenzung dieser Fläche ist polycyclisch. Am Rande finden sich zahlreiche Bläschen und Pusteln. An vielen Stellen ist die Epidermis gegen den Rand zu blasig abgehoben. Die Farbe ist die einer akut entzündlichen Affection.

Rechte Axilla: ein ca. eigrosser, stark geröteter, fluctuierender Tumor, daneben mehrere kleine ähnliche Tumoren.

Genitalien: o. B. (keine Narbe).

Nates: Besonders auf der linken Seite eine Masse von reihenweise angeordneten Effl. Dieselben sind zunächst hirsekornlinsengrosse Bläschen auf gerötetem Grunde mit rotem Hof, z. T. einzeln, z. T. in Gruppen angeordnet. Aus diesen Bläschen entstanden Pusteln mit eitrig getrübtem Inhalt. Z. T. sind es ganz scharfrandige, flache Geschwüre, mit rot entzündetem Hof, rund oder bei Confluenz polycyclisch mit Randepithelfetzen. Diese ganze Affection ist streng auf die linke Seite beschränkt. Rechts finden sich einige zerkratzte Knötchen.

Es finden sich an einzelnen Stellen sowohl an Extremitäten und Stamm ganz frische Effl. Es sind das linsen- und grössere deutliche Blasen mit rotem Hof und schlaffer Decke. Ihr Inhalt ist rein serös oder leicht eitrig getrübt.

Plantae pedum und palmae manuum vollkommen ohne Befund.

Schleimhäute: Conjunktiven: stark gerötet, besonders rechts. Scleren leicht gelb. Lippen fast in ganzer Ausdehnung besetzt von ziemlich scharfrandigen, runden und polycyclischen Epitheldefekten, die zum Teil eitrig, schmierig bedeckt sind. Gingiva überall stark geschwollen, gerötet, schmierig bedeckt. Schleimhaut der Wange, Zunge, des harten und weichen Gaumens verändert, z. T. weisslich getrübt, zum grössten Teil stark erodiert, geschwollen, blutend, schmierig belegt. Die weissliche Decke lässt sich wie eine diphtherische Membran ablösen. Berührung sehr schmerzhaft. Es besteht sehr starke Salivation und starker Foetor. Auf der linken Tonsille finden sich 2 grosse Geschwüre.

Drüsen: Cervicaldr. vergrössert. Cubitaldr. beidseits deutlich vergrössert.

Lungen: Grenzen: 6. und 4. Rippe.
Schall hell.
Atmung vesiculär. Keine Nebengeräusche.

Herz: Grenzen: 4. Rippe; 2 Finger breit innerhalb Mam. L. R. St. R.
Action regelmässig.
Töne rein, kein Geräusch.
Puls regelmässig, kräftig.

Abdomen: nicht aufgetrieben, kein Ascites.
Leber: nicht vergrössert.
Milz: nicht palpabel.

30. XII. Incision der Drüse in der Axilla. Es ergiesst sich viel Eiter: Staphylococcen.
Blutentnahme an Armvene zur serol. Untersuchung.
Complementablenkung n. Wassermann + + (Basel und Bern).

31. XII. Blutuntersuchung ergibt:
Leucocyten: 7100
Erythrocyten: 4,700,000
Haemoglobin: 88 %
Eosinophile Zellen machen 16 % aller weissen Blutkörperchen aus, auffallend viel Mastzellen.

9. I. 09. Heute keine neuen Blasen. An mehreren Stellen beginnen die Effloreszenzen im Zentrum zu trocknen.
5 ccm. (10 %) Arsacetin injiciert.

13. I. Auf der Innenseite des rechten Mittelfingers eine flache pralle Blase mit rotem Hof. In der Achselhöhle, dort wo die Incision vorge-

nommen wurde, findet sich jetzt eine eitrige, prominente, unregelmässig gelappte Tumormasse von Fünffrankenstückgrösse. In beiden Mundwinkeln ist die Haut dick necrotisch belegt.

15. I. 09. Temperatur 38,5°.
Lungen: links supra spinam. Schall deutlich gedämpft, sonst überall hell. Das Exspirium ist hier verschärft. Man hört knackendes Rasseln. Auch vorne links supraclaviculär sind Rhonchi zu hören, doch weniger wie hinten. Atemgeräusch sonst überall vesiculär. Allgemeinbefinden schlechter.

Heute Auswurf von schleimig-eitriger Beschaffenheit.
Blutuntersuchung: Rote 5,192,000
Weisse 11,000
Trockenpräparat: Die eosinophilen Zellen haben an Zahl anscheinend abgenommen.

19. I. 09. Im Grossen und Ganzen geht es Patient bedeutend besser, Nahrungsaufnahme befriedigend, Schlaf immer noch sehr schlecht. Die grosse Plaque auf der rechten Brustseite beginnt sich vielfach zu epithelisieren; in den letzten 3 Tagen nur noch vereinzelte neue Blasen. Ueber dem rechten Ellbogen am Rand einer ca. 5 Frankenstückgrossen polycyclisch begrenzten, z. T. epithelisierten Efflorescenz, ins Gesunde übergreifend, sind seit gestern neue Blasen aufgetreten. Die Blasen haben die Grösse von Linsen und Erbsen, unregelmässige Contour, z. T. rund, z. T. verzerrt, mit wasserhellem, serösem Inhalt, auf absolut unentzündlicher, nicht geröteter Basis.

Im Munde haben sich die Excoriationen gereinigt, der Foetor ist viel geringer, ebenso der Schmerz. Immer aber noch in der ganzen Mundschleimhaut massenhafte Excoriationen.
Neue, fast durchweg excoriierende und mit braungelber Borke bedeckte Blasen sind aufgetreten am linken Mundwinkel und am Kinn an dessen Mitte. An beiden Augenwinkeln des rechten Auges. Am behaarten Kopf (disseminiert), am rechten Arm zahlreiche, einzelstehende schlaffe Blasen, die z. T. bald pustulös werden.

Die Blase an den Nates links oben geplatzt. An ihrer Stelle zum Teil oberflächliche, zum Teil ziemlich tiefe Ulcera, immer ganz scharfrandig, rund, oval oder polycyclisch (die Aehnlichkeit mit Herpes zoster ist auffallend). Die Effloreszenzen auf dem Rücken haben sich im Ganzen wenig verändert. Es sind nur an einzelnen Stellen neue Blasen aufgetreten, die alten, mit Borken und Schüppchen bedeckten Effloreszenzen haben sich wenig verändert.

28. I. 09. Allgemeinbefinden bedeutend besser. Appetit sehr gut, ebenso der Schlaf. Zunahme an Gewicht. Die grossen Effloreszenzen auf der rechten Brust völlig epidermisiert, doch ist der Grund noch leicht höckrig und gerötet; am Rande befinden sich noch veraltete Blasen. Auch die linken Ellbogen-Beugegegend-Effloreszenzen sind epidermisiert; doch ist hier eine breite, höckerige Randzone, die massenhafte ziemlich tiefliegende Bläschen und Pusteln trägt.

An dem linken Nates ist es mit Zurücklassung bräunlicher Pigmentierung zur völligen Heilung gekommen. Im Munde immer noch viele Epithelbeläge.

6. II. 09. Allgemeinbefund ganz bedeutend besser. Appetit gut; Temperatur abends etwas erhöht zwischen 37°—38°.
Blut: Weisse Blutkörperchen 7,600.
Trockenpraeparat: Eosinoph. 15,2 %.
Neutroph. polynucl. 58,3 %.
Lymphocyten 25,5 %.
Basoph. Zellen 1,0 %.
Rote Blutkörperchen o. B.
Das Praeparat zeigt sonst nichts Besonderes.

Haut und Schleimhäute:

In der linken Ellbogengegend findet sich eine ca. handtellergrosse Plaque von rundlicher Form, ganz auffallend scharf abgegrenzt; die Haut innerhalb der Plaque fühlt sich ziemlich derb an. Sie ist im Ganzen über das Niveau der gesunden Haut erhaben: zum Teil hellrot, z. T. von bräunlich-grauen Krusten bedeckt. Nur an wenigen Stellen ist die Haut hier glatt. Fast überall zeigt sie papilläres Relief. Die papillären Erhebungen stehen sehr dicht, sie sind kurz und stumpf. Die Oberfläche ähnelt an manchen Stellen derben, breiten Condylomen. Nur finden sie sich nicht isoliert, sondern sie erstrecken sich über grosse Flächen. Zwischen den Excreszenzen sieht man zahlreiche Bläschen von der Grösse eines Sago-Körnchens. Diese Bläschen sitzen auffallend tief; sie haben eine derbe Decke und scheinen transparent durch. Am centralen Rande kriecht die Affection serpiginös weiter und zwar kommt es hier primär immer deutlich zum Aufschiessen von neuen Bläschen mit trübem, serös-eitrigem Inhalt:

Unter der rechten Axilla sind die papillären Wucherungen viel länger, z. T. bis 1 cm, feucht und erinnern z. T. an breite Condylome.

Die Plaques der rechten Brusthälfte sind z. T. überhäutet, z. T. gerötet, von Krusten bedeckt. Auch hier kriecht die Affection am Rande serpiginös weiter bis zur Clavicula.

Sehr deutlich ist auch die papilläre Wucherung an beiden Mundwinkeln. Auf Ober- und Unterlippe je 1—2 cm übergreifend und vom rechten Naseneingange zur Oberlippe zu.

Die Mundschleimhaut sieht bedeutend besser aus. Foetor ex ore geringer. Doch sind Zungen- und Wangenschleimhäute noch fast durchweg von rundlichen und ovalen Erosionen bedeckt. Die übrige Haut zeigt keine Veränderungen.

9. II. 09. In der linken Kniekehle Plaque ähnlich der des Armes.

15. II. 09. Allgemeinbefinden recht gut. Patient ist den ganzen Tag auf. Appetit und Schlaf gut.

Hautstatus:

An der Scheitelgegend rechts zwei flache mit Krusten bedeckte Substanzverluste mit rundem Hof, daneben ca. linsengrosses, schlaffes Bläschen.

Hals: Auf der linken Seite ca. erbsengrosse, stark gerötete Stelle in der Mitte eine blasige Abhebung.

Oberlippen beiderseits bis zur Nase hin stark gewulstet, um das vielfache verdickt, z. T. schmierig belegt, z. T. von grossen matschen eitrigen Blasen bedeckt, in der ganzen Ausdehnung von papillären Wucherungen besetzt. Auch in der rechten Naso-Labialfalte und Nasen-

wangenfalte auf beiden Seiten die Haut gewulstet, tumorartig verdickt, auf den ersten Anblick cankroid-ähnlich. Die Oberfläche an mehreren Stellen mit stecknadelkopfgrossen Pustelchen bedeckt. Auf der Schleimhaut der Nasenhöhle eine runde mit Krusten bedeckte Erosion. Besonders deutlich sind die Erosionen an beiden Mundwinkeln. Sie ziehen sich von da an auf Ober- und Unterlippe sowie auf die äussere Haut.

An diesen Stellen ist die ganze Fläche von grau-weissen und graurötlichen Granulationen und Wucherungen besetzt. Gegen das Gesunde zu ziemlich scharf in Form von Erosionen abgesetzt. Am Rande einige sehr deutliche blasige Abhebungen.

Die Schleimhaut der Lippen, der ganzen Zunge, der Wangen, des harten und weichen Gaumens zeigt schwere Veränderungen. Es finden sich scharfrandige, z. T. runde, z. T. mehr circinäre, hochrote, flache Erosionen, welche sehr leicht bluten. Andere Partien der Schleimhaut mehr grauweisslich, z. T. uneben und leicht papillär. An vielen Stellen missfarbener Belag. Intensiver Foetor ex ore.

Stamm:

Der Herd auf dem rechten Thorax zeigt keinerlei deutliche Wucherungen. Er ist noch durchweg rot verfärbt, mit einem Stich ins Bräunliche, ähnlich einer frisch vernarbten Fläche. Auffallend ist die polycyclische Begrenzung dieser Fläche; ferner haben sich innerhalb der frisch epithelisierten Fläche eine grosse Zahl von matschen mit hellgelbem Serum gefüllten blasigen Abhebungen gebildet. Es zeigt sich auch, wenn man irgend eine Stelle hin und her reibt, dass die neugebildete Epidermis der Unterlagen ganz lose aufliegt und sich schon nach leichtem Reiben runzlig davon abhebt. Am untern Rande dieser Plaque gegen das Gesunde hin einige deutliche Blasen.

Linke Brusthälfte: Völlig normale Haut, ebenso ganzes Abdomen mit Einschluss des Nabels.

Am Rücken haben sich keinerlei neue Effloreszenzen gebildet. Es finden sich etwa 10 zerstreute alte Plaques von runder und circinärer Begrenzung von rostbrauner Farbe ohne eine Spur von Infiltration. Einige von diesen zeigen in der Mitte ziemlich dicke, gelbliche Krusten, nach deren Entfernung eine nässende, leicht blutende, gerötete Fläche papillären Charakters zu Tage tritt.

Genitalien: Penis ohne Befund. In der rechten Scrotalfalte ist die Haut an den einander gegenüberliegenden Flächen von Scrotum und Oberschenkel in überaus charakteristischer Weise verändert, z. T. schmierig belegt und die ganze Fläche gewulstet und grobpapillär zerklüftet. Die Umgrenzung dieser ganzen Partie ist von etwas losgelöstem, von Eiter unterwühltem Epithel umgeben, das an zahlreichen Stellen deutlich die Entstehung aus Blasen dokumentiert.

Diese Fläche ist umgeben von einem hellroten Saum. In der Tiefe finden sich nirgends Infiltrationen. An den Nates und Umgebung nur noch düsterrot-braune Färbung und z. T. atrophische Veränderungen der Haut.

Untere Extremitäten:

In den Kniekehlen ganz frische Herde: rechts ein ca. 20 cm grosser, sehr scharf umschriebener, in Kreissegmenten begrenzter Herd, dem seine Entstehung aus 5 etwa linsengrossen Blasen noch deutlich anzu-

sehen ist; z. T. ist die schlaffe Blasendecke noch erhalten und darunter befindet sich helles Serum: der Boden wird gebildet von einer rahmig eitrigen, ziemlich consistenten, nicht leicht abstreifbaren Masse, z. T. besteht er aus blutenden, von einem Epithelsaum umgebenen matschen Erosionen. Der ganze Herd ist von einem ca. 1 cm breiten, hellrot entzündlichen Hof umgeben. An der linken Kniekehle ähnliche, aber bedeutend grössere, weiter vorgeschrittene Veränderungen. Hier findet sich in der Mitte ein über 5 Frankenstückgrosser polycyclisch begrenzter Herd, daran anschliessend nach unten ein fast völlig runder, 1 Frankenstück grosser, nach innen oben ein 5 Cts. Stück grosser, runder Herd.

Alle diese scharf begrenzten Herde sind umgeben von einem zinnoberroten entzündlichen Hof, der sich allmählich in der gesunden Haut verliert. Innerhalb dieses Hofes vereinzelt stehende und gruppierte, ca. linsengrosse, matsche Pusteln und scharfrandige Erosionen, jeweilen von einem schmalen, noch intensiver geröteten Saum umschlossen. Der Rand dieser roten Effloreszenzen besteht aus einem schmalen kraterartigen, von Eiter unterminierten Epithelsaum. Der Boden ist an beiden grösseren Effloreszenzen nicht mehr frisch erodiert und blutend, sondern bereits etwas pilzartig erhaben, von eigentümlich drüsiger Beschaffenheit, düstergraurötlich und ziemlich derb. An der kleinsten Effloreszenz ist der Grund zum grössten Teil noch einfach dunkelrot, meist blutend.

An der Vorderseite der Unterextremitäten finden sich noch zwei Herde auf der Streckseite des linken Oberschenkels ca. 1 Cts. und 2 Fr.-Stück gross; beide etwas erhaben, von dünner Epidermis bedeckt. Nach ihrer Loslösung entleert sich etwas wässeriges Serum; die darunter liegende Fläche ist von warziger Beschaffenheit.

Obere Extremität:

Etwas oberhalb des rechten Ellbogens ein ovaler Herd. Dessen Durchmesser ist 6 : 2½ cm. Er ist von ganz charakteristischer Beschaffenheit. Von aussen nach innen folgende Zonen: 1) ½ cm breiter Hof; 2) ganz scharfer Rand, gebildet durch kragenartig emporgehobenen, z. T. in Fetzen abstehenden Epithelsaum; 3) ca. ½ cm breite, hochrote, z. T. erodierte nässende Fläche, an der einzelne Papillen sehr deutlich sind, z. T. von ganz dünnem, leicht abstreifbarem Epithel bedeckt. Von dieser 3. Zone ganz allmählicher Uebergang in die 4. Zone, welche weitaus den grössten Teil der Effloreszenz einnimmt. Sie zeichnet sich vor allem dadurch aus, dass sie eine mehr schmutzige, grauweissrote Farbe hat und dass sie über das Niveau der übrigen Effloreszenz beträchtlich, z. T. pilzartig hervorragt. Der Uebergang in die Zone 3 geschieht z. T. ganz allmählig, z. T. ziemlich steil abfallend. Die Oberfläche ist ganz uneben und weist einige ziemlich tiefe Täler auf. Die Oberfläche ist von drüsiger Beschaffenheit, d. h. es lassen sich hierlauter dichtstehende, von kleinen Furchen umgrenzte Papillen von Stecknadelkopfgrösse unterscheiden. Die ganze Zone ist bis in alle Furchen und Täler hinein von Epithel bekleidet, das z. T. den oben beschriebenen graurötlichen Ton, z. T. direkt perlmutterartigen Glanz aufweist und zwar sind die papillären Erhebungen mehr grauweiss, die Furchen mehr graurot. Neben dieser Effloreszenz findet sich noch eine ganz ähnliche, ca. 20 Cts-Stück grosse auf der Streckseite des Vorderarmes: dazwischen einige linsengrosse matsche Pusteln mit rotem Hof, und (als Residuen alter Herde) braune Flecken, welche völlig epithelisiert sind

Diese Flecken haben eine etwas derbere Consistenz als die normale sie umgebende Haut. Die Epidermis, welche sie überzieht, ist dicker als normal, lässt sich aber ausserordentlich leicht abstreifen und es tritt dann wiederum das papilläre, feuchte, rote Korium zu Tage. Am Rande dieser Flecke treten oft Bläschen zu Tage, welche sich von der frischen Effloreszenz dadurch unterscheiden, dass sie sich durch eine sehr derbe, dicke Decke auszeichnen. Die schon früher beschriebene handtellergrosse Plaque in der linken Ellbogenbeuge (Durchmesser 9 : 9 cm) hat sich mit Epithel bekleidet. Sie ist von düster braunroter Farbe und zeigt besonders am oberen und inneren Rande, z. T. aber auch an den übrigen Stellen papilläre, völlig von Epithel überkleidete Flächen. An zahlreichen Stellen sowohl am Rande als auch innerhalb des Herdes linsengrosse und kleinere Bläschen und zwar weisen auch hier die frischen Randbläschen einen hochroten entzündlichen Hof und eine dünne Decke auf, während die innerhalb des alten Herdes, besonders in dem papillären Teil, in der Tiefe liegenden Bläschen keinen entzündlichen Hof aufweisen und von einer relativ dicken Epidermisschicht bedeckt sind. Auch hier lässt sich die den ganzen Herd überziehende, neugebildete, ganz ungleich dicke Epidermis schon durch mässige Reibung von ihrer Unterlage abheben.

In der rechten Axilla sind die Veränderungen im Wesentlichen wie früher, doch sind sie im Ganzen kleiner, völlig trocken und epidermisiert.

Nachzutragen ist, dass der Herd am rechten Ellbogen von ziemlich derber Consistenz ist.

Bei Sensibilitätsprüfung erweisen sich die Herde etwas empfindlicher als die normale Haut.

15. II. 09. 1) Kohlensäureapplication auf die gesunde Haut 15 Sekunden.
2) Blasenpflaster.
3) Pirquet.

17. II. 09. Von dem Inhalte der frischen Bläschen wurden Präparate gefärbt nach Giemsa und May-Grünwald. Es finden sich massenhaft eosinophile Zellen.

18. II. 1) Die Kohlensäureapplication auf die Haut hat eine auffallend starke Reaktion hervorgerufen.
2) Pirquet verlief ohne Reaktion.
3) Blasenpflaster verlief ebenfalls ohne Besonderheiten.

22. II. Es sind neue, schlaffe, halbdurchsichtige, mit eitrigem, serösem Inhalte entstandene Bläschen an der linken Brust, Hals und beiden Kniekehlen aufgetreten.

25. II. Der Rand der Hautpartie, wo das Pflaster appliziert worden war, ist gerötet. Epidermis kragenartig vorgewölbt; nässende Bläschen, die beginnende Wucherung zeigen.

An der linken Seite des Hodensackes sind neue Bläschen entstanden.

Die Blasen an der linken Axilla haben zugenommen, z. T. confluierend, z. T. von der Decke entblösst.

Blutuntersuchung: rote 4,592,000
weisse 7,000.

9. III. 09. In der rechten Inguinalfalte ist die Affection viel weitergeschritten, sich auf den Hodensack ausdehnend. Ebenso bestehen in der linken Achselhöhle ausgedehnte Vegetationen, die auf Brust und Arm übergreifen. Die auf die Mitte der Wirbelsäule durch Cantharidenpflaster gesetzte Blase zeigt auf ihrem Grunde nunmehr ganz ausgedehnte Wucherungserscheinungen. Der Blasenrand ist doppelt so gross als das ursprünglich gesetzte Pflaster.

Die CO_2-Stellen sind verheilt, ohne dass es zur Wucherung gekommen wäre.

An Kinn, Wangen eine ganze Anzahl neuer Blasen von Linsen- bis Bohnengrösse, welche z. T. zu wuchern beginnen.

22. III. Am rechten Ellbogen befinden sich einige frische, linsen- bis bohnengrosse, pralle Blasen mit hellserösem Inhalt und kaum geröteter Basis. Zahlreiche der früher offenen Stellen sind vollkommen überhäutet. Die Vegetationen in der rechten Scrotalfalte, Kniekehle und rechten Achselhöhle sind zurückgegangen.

24. III. Haut an der Nase und an den angrenzenden Wangenteilen geschwollen und gerötet. Schwellung und Rötung nimmt nach der Peripherie zu ab.

27. III. Erysipelartige Rötung und Schwellung fast über das ganze Gesicht ausgedehnt, das total geschwollen und unförmlich ist. Temperatur zwischen 39—40°.

29. III. Erysipel zum grössten Teil geschwunden.

30. III. Das ganze Gesicht ist mit Borken bedeckt.

31. III. Temperatur niedriger, Allgemeinbefinden besser.

In beiden Achselhöhlen, ebenso in der rechten Scrotalfalte und an der entsprechenden Stelle links, sind die früher beschriebenen affizierten Hautstellen überhäutet, Wucherungen viel niedriger, Blasen verschwunden. Erysipel im Gesicht abgeheilt, hat auf den Nacken übergegriffen. Haut daselbst scharfrandig abgehoben, Flüssigkeit enthaltend, Basis gerötet. In der Claviculargegend zahlreiche erbsengrosse, pralle Bläschen mit rotem Hof und etwas getrübtem Inhalt.

1. IV. 09. 78% Hgl.

13,000 Leucocyten.

Blutbild:		
	Polymorph-kernige Leucocyten:	37%
	Eosinophile „	11%
	Kleine Lymphocyten	26%
	Grosse „	26%

3. IV. Die Haut des Gesichtes jetzt wieder ganz blass. Am Rumpfe schreitet die Rötung auf Brust und Rücken weiter fort.

5. IV. Seit 3 Tagen leidet Patient an starker Diarrhoe. Tannineinläufe.

6. IV. Die erysipelatöse Rötung der Haut hat sich noch weiter ausgebreitet als am 3. IV. und überzieht nun Brust und Bauch bis zum Nabel, den Rücken bis zum Kreuz. Auf der linken Schulter und an der rechten Thoraxseite entstehen neue Blasen aus dem erysipelatösen Grunde. Immer noch Diarrhoe.

16. IV. Patient vollkommen fieberfrei. Allgemeinbefinden sehr gut. Erysipel vollkommen geschwunden. Die Stellen, wo der Pemphigus vegetans sass, fast durchweg glatt mit bräunlicher Pigmentation abgeheilt. Keine

neuen Blasen mehr, Mundschleimhaut bedeutend besser, die Blasen des Erysipelas bullosum sind nicht gewuchert.

21. IV. 4,6 Mill. Erytroc.
8400 Leucoc.
63 % Hglbn.

22. IV. 09. Patient sieht stark abgemagert, sonst sehr gut aus. Fühlt sich vollkommen wohl. Appetit und Schlaf ausgezeichnet. Haut: Behaarter Kopf: Die Haare sind besonders auf der rechten Seite zum grossen Teil ausgefallen. Ausser etwas Schuppung findet sich auf dem ganzen Kopf nichts mehr. Die Vegetation an der Oberlippe, Nasolabialfalte, Unterlippe und Umgebung sind total geschwunden. Bloss an den Mundwinkeln ist eine ganz leichte Epithelverdickung und -Trübung zurückgeblieben.

Auch im Mund findet sich nur noch an einzelnen Stellen der Wangenschleimhaut Epithelverdickung und -Trübung. Sonst Schleimhäute in Ordnung; foetor ex ore nur noch gering

Am Stamm und Extremitäten sind sämtliche Plaques vollständig ausgeheilt. Die Stellen sind nur noch dadurch kenntlich, dass die Haut etwas verdünnt ist, durchwegs stark braun pigmentiert, hie und da noch von weisslichen Schuppen bedeckt.

Besonders auffallend ist, dass auch die Partien unter den Achseln und Scrotalfalten vollständig ausgeheilt sind, und die Haut daselbst überall geschmeidig, weich ist. Nur auf der allerersten, grössten Plaque auf der rechten Brusthälfte finden sich noch zerstreut einige pralle, ca. erbsengrosse Blasen.

Ausserdem sind hier einzelne Stellen mit ziemlich dicken, schmutzig grünbraunen Borken bedeckt, nach deren Entfernung blutende, ziemlich tiefe Erosionen zu Tage treten.

Am 22. IV. 09 verlässt Patient die Klinik, bleibt aber in poliklinischer Beobachtung.

4. V. 09. Allgemeinbefinden und Aussehen sehr gut. Auf der rechten Brustseite 2 ziemlich pralle Blasen auf gerötetem Grunde; daneben zerstreut noch einige Bläschen und Knötchen. In der linken Scrotalfalte, an der Scrotalfläche, sowie am Oberschenkel finden sich Knötchen, Bläschen und papilläre Wucherungen. Im übrigen ist die Haut vollkommen frei. Dagegen Veränderungen an der Mundschleimhaut. Die Wangenschleimhaut ist beidseits ganz uneben, zerrissen und zerklüftet und zeigt breitere und schmälere papilläre Wucherungen. Diese Wucherungen sind mehr von grauweisser Farbe, während die Täler dazwischen hochrot sind. Auch die Haut des weichen Gaumens, Uvula und Zunge ist durchweg uneben, von unregelmässig gestalteten Furchen nach allen Richtungen durchzogen; zwischen diesen Furchen erheben sich beet- und plateauartige, grau-weiss durchscheinende Epithelinseln von ganz unregelmässiger Gestalt. Die Vertiefungen und Furchen selbst sind hellrot, hie und da excoriiert, an beiden Mundwinkeln ist die Schleimhaut von papillärer Beschaffenheit und mit zahlreichen, grau-weissen Punkten besetzt.

18. V. 09. An der linken Genitocruralfalte sowie an Scrotal- und Oberschenkelfläche sind wieder mächtige Wucherungen, welche z. T. den breiten Condilomen sehr ähnlich sind.

25. V. 09. Eine vegetierende Plaque ist am linken Unterschenkel, oberhalb des Malleolus internus.

1. VI. 09. Blutbefund:

Eosinoph.	12 %
Neutroph.	52,5 %
Basoph.	3,5 %
Uebergangsformen	4 %
Lymphoc.	28 %

4. VI. 09. Die Vegetationen an der linken Scrotalfalte haben sich stark ausgedehnt. Sie liegen in der Nähe des linken Scrotum und greifen auf den Oberschenkel über. Im Ganzen ist dieser Bezirk etwa handtellergross. Die Wucherungen sind dicht gedrängt, blumenkohlartig, geschwulstartig erhaben ca. 2 cm über Hautniveau. Gegen den Rand zu sind sie flacher. Die betreffenden Hautpartien sind gerötet und nässend, von kragenartigem, hochgehobenem, in Kreislinien angeordnetem Epithelsaum umgeben. Ausserhalb derselben noch ein schmaler, erythematöser Herd. Das gleiche Bild, aber mit deutlich isolierten Blasen und Pusteln, befindet sich auf der rechten Scrotalfalte.

14. VI. 09. Plaque am linken Unterschenkel ca. Fünffrankenstück gross, im Zentrum stark gewuchert, an den Rändern weiterstreifend.

13. VII. 09. Die Wucherungen am Scrotum, Scrotalfalte und Oberschenkel breiten sich weiter aus. An der Haut des Penis (Dorsum) ist eine ca. erbsengrosse Blase.

Die Effloreszenzen auf beiden Unterschenkeln nehmen an Umfang zu.

Das Nagelbett, sowie vordere Teile der grossen Zehe rechts dorsal und auf innerer Seite von Wucherungen besetzt.

Brei von Blasen und Wucherungen wird auf Affen (Rheseus), 1 Augenbraue und 1 Scrotalfalte, eingeimpft. Die geimpfte Stelle verheilt in den nächsten Tagen ohne weitere Veränderungen.

Wiedereintritt in die Klinik den 30. VII. 09.

30. VII. 09. Status. Am ganzen Körper an sehr zahlreichen Stellen massenhafte neue Herde.

Gesicht: Am Kopf zahlreiche, meist 1 Centimestück grosse mit grauen Krusten bedeckte, scharf umschriebene, excoriierte Stellen.

Am Hals, vorne und hinten, eine ganze Anzahl von Linsen- bis 2 Frankenstück grosse, isolierte Blasen. Die Decke dieser Blasen ist abgehoben, an den Rändern ausgefranst, der Grund nässend, rot. An den grösseren von diesen Blasen Grund schon etwas papillär gewuchert, Randpartie unterwühlt, z. T. auch abgehoben. Darum herum etwa 1 cm. breiter, unscharf begrenzter, livider Hof. An Stamm und Extremitäten auch eine ganze Menge neuer Blasen. Die kleinsten linsengross, mit erhaltener Decke, ganz schlaff, mit gelbeitrigem Inhalt. Darum herum ein schmaler, livider Hof. Diese Blasen stehen ganz isoliert, unregelmässig zerstreut, in grosser Zahl. Daneben grössere, 5 Cts., 20 Cts., 1 Franken bis 5 Frankenstück grosse Blasen. Bei allen diesen ist die Decke abgehoben. Am Rand fransig unterwühlt, schlaff. Der Grund feucht, blutend, hochrot, an den grösseren bereits wuchernd. Zahlreiche frische Blasen an alten Stellen auf der Brust. Die früher befallenen Stellen imponieren jetzt meist nur noch als braun pigmentierte, atrophische Stellen.

In beiden Achselhöhlen ist die Haut in grosser Ausdehnung, auf Brust und Rücken übergreifend, verändert: Die mittleren Partien zeigen dicke, weissgelbliche Vegetationen, die Randpartien sind rot, nässend, vollständig von Epidermis entblösst. Die äusserste Partie von verschieden grossen Blasen gebildet. Ganz analoge Veränderung, nur in grösserer Ausdehnung, in der Gegend der Genitalien.

Vom Nabel bis Unterbauchgegend, seitlich auf die Oberschenkel übergreifend, ganzer Penis, Scrotum, Perineum, Analgegend, Sacrum und Nates Haut in Form von Schwimmhose verändert. Die Peripherie ist von schlaffen, mit Eiter gefüllten Blasen gebildet. Etwas höher ist sie geschrumpft wie bei Verbrennung II. Gr., von blutig serösem Secret bedeckt. Penis und Scrotum hochrot und vollständig von Epidermis entblösst. Auf der Höhe der Femur- und Penis-Scrotalfalte ist die Haut stalactitenförmig und beetförmig, dick, fühlt sich derb an.

Die unteren Extremitäten zeigen ebenfalls zahlreiche, z. T. frische Veränderungen. Die Haut an diesen Stellen z. T. excoriiert, nässend, z. T. mit Wucherungen besetzt. Blasengrund stark wuchernd.

Grosse Herde finden sich in beiden Malleolargegenden, am Fussrücken und Nagel der grossen Zehe rechts.

Patient sieht kachektisch aus; starke Diarrhoen.

5. VIII. 09. Blutbefund: Stark ausgesprochene Eosinophilie.

21. VIII. 09. Die neuen geplatzten Blasen am Rücken unter der Behandlung mit Resorcin vollständig abgeheilt. Die Vegetationen in Achselhöhlen viel kleiner und allmählich verschwindend.

6. IX. 09. Blutbefund:

Neutroph.	54 %
Eosinoph.	13,25 %
Basoph.	2.15 %
Uebergangsf.	4 %
Lymphoc.	26 %.

11. IX. 09. Allgemeinbefinden gut. Appetit ausgezeichnet. Patient wieder kräftig. Die Stellen, wo die Blasen sassen, z. T. vollständig abgeheilt mit Hinterlassung stark braun pigmentierter, im Zentrum öfters etwas verdickter, uneben höckerig sich anfühlender Flecken, die von Linsen- bis 5 Frankenstück gross, z. T. einfach rund, z. T. durch Confluenz polycyklisch sind. Diese Flecken finden sich reichlich (kragenförmig) am Hals, am Stamm, besonders Rückseite und unteren Extremitäten.

An anderen Partien ist die Haut viel mehr verdickt und zeigt deutlich papillär vegetierenden Charakter. So besonders in Gelenkbeugen, Achselhöhlen, Inguinalfalten, Analfalten und in der Gegend der beiden Malleolen.

An allen diesen Stellen kann man im Wesentlichen 3 Zonen unterscheiden: eine zentrale, stark dunkelbraun pigmentierte, wo die Haut nur noch mässig verdickt, bereits wieder glatt ist.

Diese Zone geht allmählich in die

zweite Zone über. Hier ist die Haut viel stärker verdickt, die Furchen viel tiefer und Leisten höher als normal, an einzelnen Stellen ausgesprochen papillär. Hie und da hat sich Epidermis an diesen Stellen in Fetzen losgelöst, und es tritt die nässende, rote Fläche zu Tage. Noch weiter aussen sieht man auch noch an einzelnen Stellen ganz schlaffe, flache, blasige Erhebungen, deren Decke eben von dieser ver-

dickten Epidermis gebildet wird. Die Begrenzung dieser Zone ist meistens durch kleine Kreissegmente gebildet.

Die dritte Zone schliesst sich an als schokoladenbrauner, $^1/_2$ cm breiter, allmählich im Gesunden sich verlierender Saum. Diese Veränderungen finden sich im ganzen Umfang, wo früher die Blasen vorhanden waren. An Oberschenkel-Inguinalfalten ist die Hautveränderung schwimmhosenartig.

Die Haut des Scrotum ist stark verdickt und zeigt an mehreren Stellen weissliche, papilläre Erhebungen. An der rechten Brustseite finden sich einzelne Blasen.

Die Mundschleimhaut zeigt noch überall papillär zerklüfteten Bau.

4. X. 09. Austritt aus der Klinik.

Die Vegetation an allen Stellen fast vollständig abgeheilt mit Hinterlassung von braunpigmentierten, etwas verdickten Stellen.

Allgemeinbefinden sehr gut.

3. XII. 09. Man sieht noch deutlich die früher befallenen Partien der Haut. Zentrum der Flecken livid, bräunlich verfärbt. Hie und da etwas leicht atrophisch. Die Peripherie durch einen breiten braunen Hof gezeichnet. Ein grosser Fleck um die Genitalien in Form der Schwimmhose.

4. V. 1911. Wangenschleimhaut beiderseits mit narbigen Veränderungen, ebenso Zungenränder.

An den früher befallenen Stellen (Brust, Achselhöhlen, Inguinalgegend, Rücken etc.) findet sich noch eine leichte, hellbräunliche Pigmentierung. Stellenweise im Zentrum der früheren Plaques leicht atrophische Veränderungen. Im Uebrigen Haut vollkommen normal.

Allgemeinbefinden vorzüglich.

24. XII. 15. Patient befindet sich sehr wohl und in bestem Ernährungszustand.

Auf der Haut keine Spuren der Krankheit mehr nachzuweisen. Weder Pigmentierungen noch Atrophien nachweisbar.

Auf der Wangenschleimhaut leicht narbige Veränderungen mit etwas Leukoplakie. Ebenso auf der Zunge einige leukoplakische Schleimhautveränderungen.

Außer den bereits angeführten sind noch folgende Daten aus der Krankengeschichte bemerkenswert:

Der Temperaturverlauf zeigt nichts charakteristisches. Die Temperatur schwankte im Januar 1909 zwischen 37 und 38° (am 15. I. 38,5), im Februar 09 bis Mitte März zwischen 37 und 37,6°. Am 23. III. 09 abends plötzlicher Anstieg bis 40° (Beginn des Erysipels). Das Fieber bleibt auf dieser Höhe (39—40°) bis 4. April, um dann mit dem Zurückgehen des Erysipels bis zum 16. IV. die Norm mit 36,4 bis 37,3° allmählich zu erreichen.

Nach dem Wiedereintritt in den Spital zeigen sich im August 09 wieder Temperaturen von 37—38°, im September zwischen 36,6 und 37,5 und anfangs Oktober noch 36,4—37,0°.

Die Pulsfrequenz ist meist der leichten Temperaturerhöhung entsprechend etwas vermehrt, zwischen 80—90, auch bis 100; in der Zeit vom 24.—27. I. 09 bis 130. Zur Zeit des Erysipels war die Herztätigkeit sehr gestört und schwach.

Stuhlentleerungen erfolgten im Ganzen regelmäßig; mit dem Erysipel traten starke Diarrhöen auf. Auch während des ganzen Monats August stellten sich häufige Diarrhöen ein, 3 –5 Mal täglich. Von Anfang September 1909 an wieder regelmäßiger Stuhl.

Im Urin zeigte sich nie Eiweiß oder Zucker.

Das Körpergewicht betrug beim ersten Eintritt 62 kg., stieg dann bald auf 63—64,3 kg. Das Erysipel mit den heftigen Durchfällen brachte einen raschen Gewichtsabfall (am 16. IV. noch 53 kg). Am 7.—25. VII. 09 betrug das Gewicht wieder 56 kg, beim zweiten Spitaleintritt, Ende Juli 09 57,5 kg. Es nahm dann trotz den Diarrhöen im August weiterhin zu und erreichte beim definitiven Spitalaustritt anfangs Oktober 09 wieder 64 kg.

Da es sich, wie wir später sehen werden, in unserem Fall um eines der ganz seltenen Beispiele von geheiltem Pemphigus vegetans handelt, so sei hier die therapeutische Beeinflussung der Krankheit und ihre Erfolge, respektive Mißerfolge resümiert:

Daß die anfänglich (in Liestal) vorgenommene Verab-

reichung von antiluetischen Mitteln (Hg und JK) nur verschlechternd wirkte, ist begreiflich, da bereits nicht nur die äußere Haut, sondern auch die Schleimhäute des Mundes ergriffen waren. In der dermatologischen Klinik erhielt Patient zunächst 17 Einspritzungen von je 0,6 gr Arsacetin, ohne irgend welche günstige Wirkung auf den Krankheitsverlauf. Sehr merkwürdig ist die Veränderung, welche das interkurrente Erysipel in dem Krankheitsbilde hervorbrachte. Wie aus der ausführlichen Krankengeschichte hervorgeht, stellte sich mit dem Beginn des akuten, hoch fieberhaften Erysipels eine ganz auffallende Besserung sämtlicher Haut- und Schleimhautsymptome ein, die bis dahin jeder Behandlung getrotzt hatten. Die Besserung betraf nicht nur die vom Erysipel betroffenen, sondern auch entfernt liegende Krankheitsherde und war so weitgehend, daß der Patient in der Folge aus der Klinik austrat.

Solche günstige Beeinflussungen heterogener Krankheitszustände, z. B. auch maligner Tumoren, durch interkurrentes Erysipel (und auch andere akute Erkrankungen) sind mehrfach, teils schon in alter Zeit, beschrieben und haben stets das Interesse der Forscher in hohem Maße erregt. In neuerer Zeit sind diese und ähnliche Erscheinungen von D. Gerhardt monographisch zusammengefaßt und erörtert worden. Von B. Bloch stammt ein experimenteller Beitrag zu dieser Frage (Beeinflussung chronischer Gonorrhoen durch Vaccination mit Typhusbazillen). Die theoretische Deutung dieser, vielleicht doch einmal praktisch zu verwertenden Vorkommnisse steht noch vollkommen aus. Ich möchte daher auch hier von Erklärungsversuchen, die doch nur rein hypothetisch und unsicher sein können, ganz absehen und mich mit der Konstatierung des Faktums begnügen.

Eine völlige Heilung hat, wie sich ebenfalls aus der Krankengeschichte ergibt, das Erysipel in unserem Falle keineswegs zur Folge gehabt. Die Dermatose brach alsbald in unverminderter Heftigkeit wieder aus, so daß der Patient zum zweiten Male (am 30. VII. 09) in die Klinik aufgenommen werden mußte.

Während Arsen (in Form von Solutio Fowleri) auch diesmal wirkungslos blieb, trat unter dem Einfluß einer sukzessive auf alle Krankheitsherde applizierten 33 % Resorcinzinkpaste ein Rückgang und schließlich das völlige Schwinden sämtlicher Krankheitserscheinungen ein.

Inwiefern nun das Resorcin tatsächlich als direkte Ursache für die Heilung anzusprechen ist, läßt sich schwer sagen. Einerseits war das Einschmelzen der Vegetationen unter dem Einfluß der Resorcinpaste zu evident, als daß nur ein post hoc angenommen werden könnte; anderseits müssen außer dem Resorcin zweifellos noch andere Heilkräfte im Spiel gewesen sein; denn nicht nur die Hautherde, sondern auch die Blasen und Vegetationen der Schleimhäute bildeten sich zurück.

Tatsache ist jedenfalls, daß während des zweiten, etwas über zwei Monate dauernden Spitalaufenthaltes sich sämtliche Krankheitssymptome, die beim Eintritt noch in höchster Blüte gestanden hatten, vollständig und sozusagen spurlos zurückbildeten und daß der Patient diesmal das Spital in völligem Wohlbefinden, ohne andere Spuren der überstandenen schweren Erkrankung als einige pigmentierte Hautpartieen verlassen konnte.

Dieser Zustand ist bis heute, d. h. also über 6 Jahre, derselbe geblieben. Der Patient fühlt sich vollkommen wohl, sieht sehr gut aus und geht seinem anstrengenden Berufe ohne die geringsten Beschwerden nach. Man ist also wohl berechtigt, in diesem Falle von einer Heilung zu sprechen.

Histologische Untersuchung.

1. Zum Zwecke der histologischen Untersuchung wurde ein Stück der gewucherten Inguinalgegend exzidiert.

Dieses zeigte folgendes Bild:

Am Rande des Präparates ist die Epidermis etwas verdickt. Das Bindegewebe ist locker, ödematös; sonst zeigen sich hier wenig Veränderungen. Je mehr wir gegen die Mitte des Präparates zu gehen, desto stärker werden die pathologischen Veränderungen, bis sie schließlich im Zentrum einen sehr hohen Grad erreichen. Diese Veränderungen betreffen sowohl den epithelialen Anteil der Haut als auch die Kutis und Subkutis.

In der Epidermis fällt vor allem auf eine ganz exzessive Wucherung der zelligen Elemente. Die Epithelleisten haben gut 3—5fache Länge normaler Epithelleisten. Sie sind zum Teil ganz schmal, auf wenige Zellreihen beschränkt und senken sich tief in die Kutis hinein, zum Teil sind sie enorm verbreitert. Immer aber sind sie hirschhornartig gegabelt und verzweigt. Diese Gabeln und Verzweigungen senken sich wiederum sprossenartig in die Tiefe, zum Teil anastomosieren sie auch mit einander, so daß dadurch ein unregelmäßiges Maschenwerk entsteht, dessen Maschen durch die langausgezogenen Papillen gebildet werden. Nirgends nimmt diese Wucherung einen histologisch malignen Charakter an. Die Epithel-Kutisgrenze bleibt überall scharf gewahrt. Es findet sich nirgends ein schrankenloses, die natürlichen Grenzen durchbrechendes Wachstum.

Diese Hypertrophie der Epidermis ist nun in erster Linie zurückzuführen auf eine kolossale Vermehrung der Stachelzellen, eine exzessive Akanthose. Diese rührt her von einer vermehrten Proliferationstätigkeit, die sich schon in einer großen Zahl von Mitosen kundgibt, welche in der Keimschicht und in den zunächst darüberliegenden Zellreihen zu beobachten sind. Die Vermehrung der

Stachelzellen ist so stark, daß an manchen Stellen 20 und mehr Zellreihen zu zählen sind.

Auch die einzelne Stachelzelle ist gegenüber der Norm verändert, vor allem im Protoplasma. Dasselbe ist viel breiter als normal, zeigt oft einen etwas verwaschenen bläulich-violetten Ton und eine wenig scharfe Begrenzung, was offenbar dem parenchymatösen Oedem zuzuschreiben ist. Die von Zelle zu Zelle ziehenden Protoplasmafasern sind stellenweise sehr deutlich sichtbar, an anderen Stellen sind sie verwischt.

Nicht überall ist der Zusammenhang der einzelnen Zellen ein fester. Es finden sich Erweiterungen der Interzellularräume, die zur Spaltbildung und schließlich zur Entstehung von Blasen führen, wovon gleich noch die Rede sein wird.

Die Keratohyalinschicht verhält sich sehr verschieden; teilweise ist sie normal, 1—2reihig, an andern Stellen ist sie ebenfalls hypertrophiert und zwar bis auf acht Reihen und mehr.

Die Oberfläche der Epidermis ist äußerst unregelmäßig. Sie zeigt Buchten und Einsenkungen und entsprechende Vorwölbungen und Sprossen, die ebenfalls sehr unregelmäßig und oft blumenkohlartig dicht nebeneinander stehen. Die Einsenkungen, die sich zum Teil tief in das Rete hinein erstrecken, sind durchwegs mit dicken Hornmassen ausgefüllt, welche keine gefärbten Kerne mehr aufweisen. An einer Stelle enthält die Einbuchtung eine dicke, aus polynucleären Leukocyten und eingetrocknetem Serum und Hornmassen gebildete Kruste.

Eine Strecke weit fehlt die Epidermis ganz oder in den obersten Schichten. Der Defekt ist bedeckt von Eiterzellen und schlechtgefärbten homogenen Massen, die zum Teil hier direkt dem Kutisgewebe aufliegen, in welchem nur noch vereinzelte Epithelsprossen zu sehen sind. Es entspricht diese Stelle dem ulzerierten Teile der Efflo-reszenz. Bemerkenswert ist, daß nicht nur die Reteleisten an der Proliferation teilnehmen, sondern, wie aus verschiedenen Bildern hervorgeht, auch das Epithel der Haar-

follikel, das eine selbständige Wucherung in die Breite und in die Tiefe aufweist.

Eine weitere, schon oben angedeutete und wie uns scheint, sehr wesentliche Veränderung der Epidermis weisen die Interzellularräume auf. Diese Veränderung setzt schon in der Malpighischen Schicht ein und besteht in einer mehr oder weniger starken Erweiterung der Räume zwischen den Zellen. Wir sehen, wie hier die Zellen zunächst auseinanderrücken, wie die sie verbindenden Protoplasmabrücken immer mehr auseinander gezogen werden und schließlich vollständig platzen. Es tun sich so zwischen den einzelnen Zellen immer größere, teils kanalartige, teils sackartig ausgebuchtete und gewundene Lücken auf, welche vielfach mit einander kommunizieren und an manchen Stellen schließlich zu großen, blasigen Hohlräumen führen. Im Binnenraum dieser Lücken und Blasen findet sich krümelige amorphe Masse, offenbar geronnene Lymphe und reichlich polynucleäre Leukozyten, deren Auswanderung aus den Papillargefäßen und Durchdringung der Malpighischen Schicht sich direkt und kontinuierlich verfolgen läßt. Diese Lückenbildung beginnt, wie schon bemerkt, bereits in der Malpighischen Schicht und setzt sich von da in das Stratum spinosum fort. An einigen Stellen bleibt es bei einer einfachen „Kanalisation" in der Interzellularschicht stehen und dieser Zustand unterscheidet sich dann kaum von dem Status spongioides beim Ekzem. Vielfach kommt es aber zu einer immer größeren Ausdehnung der Interzellularräume. Durch den Exsudationsdruck werden die Epithelien teils komprimiert, zum größten Teil jedoch vollständig losgerissen und abgesprengt und schwimmen nun als zusammenhängende Epithelinseln oder isoliert im Hohlraum der dadurch entstandenen Blase. Zugleich setzt an diesen Stellen eine enorme Auswanderung von Eiterzellen ein, so daß es schließlich und zwar in sehr großer Zahl und teilweise auch in großer Ausdehnung zur Bildung von rundlichen, ovalen und vielfach eingebuchteten intraepithelialen Pusteln kommt, die mit Exsudat, mit neutrophilen und sehr häufig auch mit eosinophilen polynucleären Leukocyten und mit abge-

sprengten Epithelien gefüllt sind. Es handelt sich also wie beim Ekzem nicht um Colliquationsblasen, sondern um typische Verdrängungsblasen.

Der Sitz der meisten dieser Blasen ist in der Tiefe der Retezapfen nahe der Grenze der Kutis, von der sie stellenweise nur durch eine 1—2reihige Schicht teils plattgedrückter, teils in ihrem Verbande vollständig gelockerter Zellen getrennt sind, so dass es den Anschein hat, als stehe die Blase in direkter Kommunikation mit dem Bindegewebe.

Die Veränderungen in der Kutis betreffen zunächst das Stratum papillare. Die Papillen sind entsprechend den oben erwähnten Veränderungen der Retezapfen verzweigt und derart verlängert, daß die Gefäße darin vollständig gestreckt verlaufen. Sie sind an ihrem oberen Ende oft kolbig verbreitert und sehr stark serös durchtränkt, so daß sie vielfach nur aus einem weitmaschigen Fibrillennetz zu bestehen scheinen, dessen Zellen sternförmig umgewandelt sind und einen hellen bläschenförmigen Kern enthalten. Daneben finden sich reichlich polynucleäre neutro- und eosinophile Leukocyten und Plasmazellen.

Die Gefäße im Papillarkörper sind weit und enthalten reichlich polynucleäre Leukocyten.

Im Stratum reticulare ist ein Oedem des Zellgewebes kaum mehr deutlich. Die Fibrillenstränge liegen geordnet und dicht nebeneinander. Immerhin sind sie von reichlich weiten Blutgefäßen durchsetzt, in deren Umgebung sich sehr reichliche Anhäufungen von polynucleären Leukocyten finden. Außerdem liegen diese auch ziemlich zahlreich diffus zerstreut im Gewebe. Diese diffuse Infiltration setzt sich auch noch weiter gegen die Subkutis hinein fort, nimmt aber allmählich ab.

Um die Schweißdrüsen ist das Gewebe deutlich ödematös gelockert und zum Teil ebenfalls von polynucleären Zellen infiltriert. Die Schweißdrüsen selbst zeigen keine Veränderungen.

Die Mastzellen sind nicht vermehrt.

Die elastischen Fasern sind in den Papillen ent-

sprechend dem Oedem nur ganz spärlich vorhanden, in der übrigen Kutis normal.

An den Gefäßen sind außer der schon erwähnten fast durchweg sehr erheblichen Erweiterung, die das normale Gefäßlumen meist um ein vielfaches übertrifft, keine pathologischen Veränderungen zu konstatieren.

2. Eine 2. vegetierende Effloreszenz wurde am Ellbogen excidiert. Die Veränderungen im histologischen Bilde unterscheiden sich im Prinzip nicht von dem oben beschriebenen. Auch hier sind sowohl Epidermis als Kutis stark alteriert. Die Hornschicht fehlt fast vollkommen, die Keratohyalinschicht ist meist von normaler Dicke, stellenweise aber auch hier verbreitert. Die Proliferation der Stachelzellenschicht ist hier noch viel hochgradiger ausgesprochen. Die Epithelzellbalken bilden ein außerordentlich mächtiges, vielmaschiges, bizarr horngeweihartig geformtes Netzwerk, dessen Maschen wiederum durch quer und schräg getroffene Papillendurchschnitte gebildet werden. Die gewucherte Schicht ist überall durchsetzt von Wanderzellen, die sich der Form der interzellularen Saftlücken anpassen. Die Stachelzellen selber sind groß und machen einen ödematösen Eindruck. Die Spongiosierung ist hier lange nicht so ausgesprochen, wie in den vorigen Präparaten, doch fehlen auch in dieser Effloreszenz keineswegs die intraepithelialen Lücken und Blasen. Sie sind rundlich, oval oder ganz unregelmäßig geformt und zum größten Teil in den tieferen Schichten der Epidermis liegend, so daß sie auch wieder oft nur durch eine einzige Zellage von der Kutis getrennt sind. Da diese Zellage noch dazu oft stark im Zusammenhange gelockert und von zahlreichen Leukocyten durchsetzt ist, so kommen dadurch Bilder zu stande, wo die Grenze zwischen Kutis und Epidermis verwischt erscheint. Doch möchte ich im Gegensatz zu manchen anderen Autoren betonen, daß die Grenze tatsächlich überall vorhanden ist und daß nirgends auch nur die Andeutung des Einbruchs des Epithels in das Bindegewebe konstatiert werden kann.

Ueber die Genese dieser Blasen lassen sich nur Vermutungen aufstellen. Speziell wichtig wäre die Entschei-

dung der Frage, ob diese Blasen der primären Blasenbildung beim Pemphigus vegetans gleichwertig anzusehen sind, oder ob es sich um sekundäre Blasenbildung in dem gewucherten und geschädigten Epithel handelt. Eine sichere Entscheidung hierüber läßt sich nicht fällen, doch spricht die Lage der Blasen eher für die erstere Annahme.

Das Bindegewebe der verlängerten und verbreiterten Papillen ist auch hier stark serös durchtränkt. Die Durchsetzung desselben mit Lymphocyten, polynucleären Leukocyten und blassen, großen, gewucherten Bindegewebszellen ist viel reichlicher als es für die erste Effloreszenz beschrieben wurde. Die Zellanhäufungen sind auch hier hauptsächlich perivasculär und setzen sich in dichten Zügen bis in die Pars reticularis fort.

Die Gefäße, vor allem die Venen, die Lymphgefäße, aber auch die Arterien sind abnorm erweitert, dagegen kann nirgends eine Neubildung von Gefäßen mit Sicherheit konstatiert werden.

Epikrise.

Bevor wir auf die Diagnosestellung und die Besonderheiten unseres Falles eintreten, seien hier kurz nochmals die wichtigsten Daten aus dessen Krankheitsverlauf rekapituliert:

Die Krankheit begann bei dem 49jährigen, früher mit Syphilis behafteten Manne (positiver Wassermann, Kind mit manifester hereditärer Lues) wahrscheinlich schon im Juli 1906. Im März 1908 traten die ersten Hautsymptome auf der Brust auf; zu Ende dieses Jahres wird Patient, nachdem er anderswo eine nutzlose respektive schädigende Hg-Injektionskur durchgemacht hat, in die dermatologische Klinik aufgenommen.

Hier werden schon von Anfang an die charakteristischen Symptome der Neumannschen Dermatose konstatiert: Blasen und Pusteln — auf den Schleimhäuten entsprechende Erosionen und Ulcera — die immer wieder recidivieren, rasch platzen und deren Grund schon früh eine ausgesprochene Tendenz zur Wucherung zeigt. Es sind sowohl Stamm als Extremitäten befallen, vor allem aber die Schleimhäute und die Umgebung der Ostien. Das Allgemeinbefinden ist, schon wegen der Erschwerung der Nahrungsaufnahme, gestört, aber im Ganzen doch nicht so, wie man es eigentlich bei der Schwere der Hauterscheinungen erwarten würde. Die Temperatur ist subfebril.

Trotz intensiven therapeutischen Versuchen schreitet die Krankheit weiter, bis (Mai 1909) ein schweres und sehr ausgedehntes und lang dauerndes Erysipel, das sukzessive den Kopf und zwei Drittel des Stammes überzieht, die Dermatose bis auf geringfügige Erscheinungen zum Verschwinden bringt.

Diese Heilung ist aber nur eine scheinbare; denn schon nach wenigen Monaten (Juli 1909) bricht die Krankheit von Neuem aus, diesmal mit noch viel größerer Heftigkeit. Kopf, Hals, Extremitäten, Stamm und Mund sind wieder

befallen, aber viel ausgedehnter und schwerer als das erste Mal. Die Blasenschübe folgen sich viel rascher, die Vegetationen des Blasengrundes nehmen viel mächtigere Dimensionen an und sind selbst wieder von Bläschen und Pustelchen durchsetzt. Am stärksten sind die Veränderungen in der Umgebung des Mundes, in den Achsel- und Genito-cruralfalten, wo blumenkohlartige, schmierig belegte, papilläre Massen emporwuchern. Diese Vegetationen entstehen nie aus gesunder oder einfach entzündlicher Basis, sondern ausnahmslos aus dem Grunde geplatzter Blasen und Pusteln, während am Rande die blasige Abhebung und Unterwühlung der Epidermis rasch fortschreitet (vgl. Abbildung). Die Blase stellt also die Primäreffloreszenz, die vegetierende Form ihre sekundäre Umwandlung dar. Beide Prozesse spielen sich relativ oberflächlich ab, was schon durch die Abheilung ohne Narbenbildung bewiesen wird.

So rasch und stürmisch die Erscheinungen auftraten, ebenso schnell und diesmal definitiv bilden sie sich zurück, so daß der Patient schon Anfang Oktober 1909 geheilt entlassen werden konnte und bis jetzt, also über 6 Jahre, rezidivfrei und gesund geblieben ist. Auffallend ist, daß während der ganzen Zeit — abgesehen von der Erysipelperiode und von zeitweisen Diarrhöen — der allgemeine Körperzustand relativ wenig mitgenommen worden ist. Auch die Temperatur blieb subfebril. Das Blut zeigte eine mässige Leukocytose, dagegen starke (durchschnittlich 16 %) Eosinophilie; ebenso der Blaseninhalt. Tierimpfungen (Affe) blieben ergebnislos.

Die Heilung muß unseres Erachtens im Wesentlichen als eine spontane aufgefaßt werden, wenn auch dabei dem lokal angewandten Resorcin eine gewisse Bedeutung nicht abgesprochen werden kann.

Die histologischen Veränderungen stimmen im Wesentlichen mit dem überein, was Frühwald in seiner Monographie beschreibt: intraepitheliale Blasen- und Pustelbildung, excessive Wucherungen im Rete, stellenweise auch im Follikelepithel, entsprechende Verän-

gerungen der Papillen, Entzündung und Infiltration in den oberen Lagen der Cutis.

Auf Grund des vorstehend geschilderten Krankheitsbildes erübrigt es sich vollkommen, sich hier auf eine Diskussion differentialdiagnostischer Momente einzulassen. Die beschriebenen Hauteruptionen — schubweises Auftreten von Blasen auf Schleimhaut und Haut mit vegetierenden Wucherungen des zentralen Anteils des Blasengrundes bis zur Bildung blumenkohlartiger Tumoren — sind so charakteristisch für das zuerst von Neumann aufgestellte Krankheitsbild des Pemphigus vegetans, daß eine andere Dermatose überhaupt nicht in Frage kommt. Auch eine Manifestation der Syphilis, an die man vielleicht, da Patient zweifellos eine solche Infektion durchgemacht hat, denken könnte, ist vollständig ausgeschlossen; weder die Blasen noch die Vegetationen ließen sich, trotz gelegentlicher Aehnlichkeit letzterer mit breiten Kondylomen, mit einer solchen Annahme erklären.

Wir können vielmehr mit aller Sicherheit behaupten, daß der beschriebene Fall ein sehr charakteristisches Beispiel der unter dem Namen Pemphigus vegetans zusammengefaßten Dermatose bildet. Was ihn von den bisher publizierten Fällen auszeichnet, ist vor allem der Ausgang in — wenigstens vorläufige — Heilung. Die Prognose des Pemphigus vegetans ist, wie sich aus der Literatur ergibt, eine außerordentlich schlechte. Wenn auch relativ lange recidivfreie Intervalle vorkommen können, so gehört doch eine völlig symptomfreie Periode von über 6 Jahren, wie sie unser Fall darbietet, zu den extremsten Seltenheiten. Bis jetzt ist bloß ein Fall, derjenige von Feulard, bekannt, bei dem eine längere recidivfreie Periode (nämlich 12 Jahre) beobachtet worden ist.

Bemerkenswert ist in unserem Falle ferner das fast völlige, allerdings nur temporäre, Verschwinden der Hauterscheinungen im Gefolge eines interkurrenten, akuten Erysipels. Das Gleiche wird von Brocq und Françon in einem Fall von Pemphigus vegetans berichtet.

Ganz besonders möchten wir aber noch den Versuch mit Cantharidenpflaster erwähnen. Es zeigte sich nämlich,

daß auch der Grund der artifiziell durch ein solches Pflaster gesetzten Blasen papillär wucherte, in der gleichen Weise, wie es für die spontan entstandenen Blasen des Pemphigus vegetans charakteristisch ist. Diese Tatsache bietet der Erklärung große Schwierigkeit. Am ehesten ist wohl noch anzunehmen, daß der hypothetische, zu Proliferation reizende Erreger des Pemphigus in die künstlich gesetzte Läsion verschleppt wurde und dort dieselben Erscheinungen bewirkte wie in den natürlichen Blasen. Obschon damit für die Aetiologie des merkwürdigen Leidens, die auch durch unseren Fall nicht aufgeklärt worden ist, noch keine sicheren Anhaltspunkte gewonnen sind, so ist es doch nicht ausgeschlossen, dass in der Zukunft durch ähnliche und variierte Experimente eine sichere Grundlage für die Pathogenese des Pemphigus vegetans geschaffen werden kann.

Zum Schlusse möchte ich nicht unterlassen, an dieser Stelle Herrn Prof. Bloch für die Ueberlassung des Falles wie auch vor allem für die freundliche Unterstützung bei der Arbeit bestens zu danken.

(Beilage: 2 Abbildungen.)